

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON
Année scolaire 1910-1911. — N° 40

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE
DES PARALYSIES FACIALES
D'ORIGINE NUCLÉAIRE

THÈSE

PRÉSENTÉE

A LA FACULTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

et soutenue publiquement le 15 Décembre 1910

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Louis TALPAIN

Elève de l'Ecole du Service de Santé Militaire

Né le 5 Avril 1886, à Frasnelle-le-Château (Hte-Saône)



IMPRIMERIE P. COLOMBIER
30, Rue des Maisons-Neuves, angle rue Victor-Hugo
VILLEURBANNE

—
1910

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON
Année scolaire 1910-1911. — N° 40

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE
DES PARALYSIES FACIALES
D'ORIGINE NUCLÉAIRE

THÈSE

PRÉSENTÉE

A LA FACULTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

et soutenue publiquement le 15 Décembre 1910

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Louis TALPAIN

Elève de l'Ecole du Service de Santé Militaire

Né le 5 Avril 1886, à Frasnelle-le-Château (Hte-Saône)



IMPRIMERIE P. COLOMBIER

30, Rue des Maisons-Neuves, angle rue Victor-Hugo
VILLEURBANNE

1910

PERSONNEL DE LA FACULTÉ

MM. HUGOUNENQ..... DOYEN.
J. COURMONT..... ASSESSEUR.

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. CHAUVEAU, AUGAGNEUR, MONOYER, SOULIER, TRIPIER, CAZENEUVE, LÉPIN

PROFESSEURS

Cliniques médicales.....	MM. TEISSIER.
Cliniques chirurgicales.....	ROQUE.
Clinique obstétricale et Accouchements.....	BARD.
Clinique ophtalmologique.....	PONCET.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques....	JABOULAY.
Clinique des maladies mentales.....	FABRE.
Clinique des maladies des enfants.....	ROLLET.
Clinique des maladies des femmes.....	NICOLAS.
Physique médicale.....	PIERRET.
Chimie médicale et pharmaceutique.....	WEILL.
Chimie organique et Toxicologie.....	POLLOSSON (A.).
Matière médicale et Botanique.....	CLUZET.
Parasitologie et Histoire naturelle et médicale....	HUGOUNENQ.
Anatomie.....	MOREL.
Anatomie générale et Histologie.....	BEAUVISAGE.
Physiologie.....	GUIART.
Pathologie interne.....	TESTUT.
Pathologie et Thérapeutique générales.....	RENAUT.
Anatomie pathologique.....	MORAT.
Médecine opératoire.....	COLLET.
Médecine expérimentale et comparée.....	COURMONT (P.).
Médecine légale.....	PAVIOT.
Hygiène.....	POLLOSSON (M.).
Thérapeutique.....	ARLOING.
Pharmacologie.....	LACASSAGNE.
	COURMONT (J.)
	PIC.
	FLORENCE.

PROFESSEURS ADJOINTS

Physiologie, cours complémentaire.....	DOYON.
Maladies des oreilles, du nez et du larynx.....	LANNOIS.
Pathologie externe.....	VALLAS.
Maladies des voies urinaires.....	ROCHET

CHARGÉS DE COURS COMPLÉMENTAIRES

Chimie minérale.....	MM. BARRAL,	agrégé.
Propédeutique chirurgicale.....	BERARD,	—
Propédeutique de gynécologie.....	CONDAMIN,	—
Chirurgie infantile.....	NOVE-JOSSERAND—	—
Accouchements.....	COMMANDEUR,	—
Matière médicale.....	MOREAU,	—
Embryologie.....	REGAUD,	—
Anatomie topographique.....	PATEL,	—
Botanique.....	BRETIN	—

AGRÉGÉS

MM.	MM.	MM.	MM.
SAMBUC.	J. LEPINE.	NOGIER	TAVERNIER
REGAUD.	LESIEUR.	LATARJET	CADE
COMMANDEUR.	MARTIN (EL).	BRETIN	MOURIQUAND
GAYET.	LAROYENNE.	LERICHE	ARLOING (F.)
NEVEU-LEMAIRE	VORON.	THEVENOT	GUILLEMARD
PATEL.			

M. BAYLE, Secrétaire.

EXAMINATEURS DE LA THÈSE

M. A. PIC, président;

MM. LANNOIS, assesseur; J. LÉPINE, et MOURIQUAND, agrégés.

La Faculté de médecine de Lyon déclare que les opinions émises dans les Dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner ni approbation, ni improbation.

A LA MÉMOIRE DE MON PÈRE

Aujourd'hui plus que jamais nous ressentons tout le vide de cette séparation, mais nous sommes heureux d'offrir à sa mémoire le souvenir ému et reconnaissant des sacrifices qu'il s'est imposé pour nous, et dont nous saurons toujours nous montrer digne.

A MA MÈRE

Nous lui offrons aujourd'hui ce fruit de notre labeur, bien faible témoignage de notre profonde reconnaissance pour sa tendresse infinie.

A LA MÉMOIRE DE MON FRÈRE

MÉDECIN AIDE-MAJOR DE 1^{re} CLASSE

Trop tôt disparu, hélas ! Mort au champ d'Honneur ! Il fut pour nous un second père, nous aidant de ses conseils, nous soutenant de son affection. Sa bonté, sa loyauté, son dévouement infatigable, en un mot : sa conduite, nous servira d'exemple, et nous ferons tous nos efforts pour suivre sa trace dans le chemin de l'Honneur et du Devoir.

A MA BELLE-SŒUR

A MES NEVEUX

En gage de notre profonde affection et de nos sentiments dévoués.

A MES PARENTS

A MES AMIS

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

Monsieur le Professeur PIC

PROFESSEUR

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE DE LYON

MÉDECIN DES HÔPITAUX

*Il nous fait le grand honneur de présider
notre thèse, nous le prions d'agréer nos respec-
tueux remerciements.*

A MONSIEUR LE DOCTEUR BÉRIEL

MÉDECIN DES HÔPITAUX

CHEF DES TRAVAUX D'ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Il nous inspira le sujet de ce travail, pour lequel il ne négligea ni ses conseils, ni son aide, il nous accueillit toujours avec bienveillance ; qu'il reçoive l'hommage de toute notre gratitude.

A MES MAÎTRES CIVILS ET MILITAIRES

A MON MEILLEUR AMI

le Docteur DE SABLET D'ESTIÈRES

Nous sommes heureux de lui donner aujourd'hui cette marque de notre attachement. Il est pour nous l'ami dévoué, toujours prêt, et son appui moral nous fut des plus précieux aux heures douloureuses que nous avons traversées. Nous garderons éternellement le souvenir attendri de cette amitié si vraie.

INTRODUCTION

La paralysie faciale, tant centrale que périphérique, a été, ces dernières années surtout, l'objet de nombreuses recherches. Ces auteurs se sont efforcés de mettre en évidence les principaux éléments de diagnostic, réaction de dégénérescence entre autres, permettant de différencier ces deux catégories de paralysies faciales, s'évertuant à faire cadrer les résultats donnés par la clinique avec ceux fournis par l'anatomo-pathologie et l'expérimentation, et expliquer ceux-là par ceux-ci.

Récemment, M. le Docteur Bériel, a eu l'occasion à l'hôpital de la Croix-Rousse et au laboratoire d'anatomie pathologique, d'étudier un cas absolument exceptionnel de paralysie faciale. Cette observation schématique, qu'il a eu l'amabilité de mettre à notre disposition, présente un grand intérêt; elle peut servir accessoirement à l'étude du noyau facial, et surtout elle peut servir à préciser l'étude de la localisation nucléaire des paralysies faciales. Cette variété de paralysie faciale est assez rare à titre isolé : le plus souvent on la trouve associée à d'autres symptômes morbides; dans ce dernier cas, il est

toutefois intéressant de diagnostiquer une atteinte des noyaux d'origine de la VII^e paire, qui permettra de préciser le siège de la lésion.

Prenons comme exemples, les paralysies congénitales : parmi elles, un certain nombre reconnaissent une origine nucléaire ; dans ces cas, il serait désirable d'avoir des critères permettant de les reconnaître, et, à l'aide de ces données, d'établir un diagnostic plus ferme et un pronostic mieux fondé.

Le même raisonnement peut s'appliquer à la paralysie infantile, qui peut se manifester par une paralysie faciale ou même présenter au milieu d'autres symptômes, une asymétrie de la face. Doit-on leur attribuer une origine encéphalitique, ou, au contraire, les rattacher à une névrite ? En maintes occasions, le diagnostic certain de lésions nucléaires du facial, enlèverait toute hésitation.

La paralysie faciale, symptôme prédominant du tétanos céphalique, peut, de même, nous servir d'exemple.

Il est bien évident que le groupement nucléaire des paralysies faciales, n'est ni un groupement étiologique, ni un groupement clinique, puisqu'il intéresse des cas appartenant à des maladies tout-à-fait différentes. Il y a peu de rapport entre les paralysies faciales dues à une polioencéphalite, et celles qui sont occasionnées par une tumeur ou une hémorragie protubérantielle. Il a cependant son utilité, en attirant l'attention sur le diagnostic du siège de la lésion, cause de la paralysie, qui souvent donnera l'explication des symptômes présentés par ailleurs.

Après un court aperçu anatomique sur les centres bulbo-protubérantiels, origines de la VII^e paire, nécessaire à l'étude de cette question, nous envisagerons successivement quelles peuvent être les différentes causes de la destruction du noyau facial, ainsi que les symptômes qui en sont la conséquence. Dans un troisième chapitre seront exposées les principales variétés cliniques des paralysies faciales nucléaires. En dernier lieu, enfin, nous essaierons d'en faire ressortir le diagnostic et la valeur séméiologique.

CHAPITRE I

Centres bulbaires de la VII^e paire

Au XVI^e siècle, Piccolhomini avait déjà vu « les prolongements radiculaires du nerf de la VII^e paire s'échapper de la partie postérieure de la moëlle, à l'endroit où est creusé le calamus scriptorius ». (Archangeli Piccolhomini, *Prælect. anat. Romae*, 1596, liv. 6, sect. 5).

Plus tard, au XVIII^e siècle, un autre Italien, Malacarne, a revu les mêmes faits. Et plus récemment encore, Cruveilhier est arrivé à des résultats plus satisfaisants : « L'origine réelle de ce nerf, dit-il, est bien plus profonde ; on peut la suivre à travers le corps restiforme, jusque dans l'épaisseur de la protubérance, où l'on voit ce nerf s'épanouir en plusieurs filets, dont les uns se portent en dedans, les autres en dehors, du côté du cervelet ». Il ajoute qu'il a été assez heureux « pour suivre quelques-uns de ces filaments jusque dans l'intérieur du faisceau innominé, au voisinage du sillon médian du calamus »,

En juillet 1853, dans un compte rendu de la Société de biologie, Vulpian et Philipeaux s'expriment ainsi :

« Lorsqu'on enlève avec soin la membrane qui tapisse la paroi antérieure du quatrième ventricule, on peut suivre facilement les radicules des nerfs faciaux jusqu'à la ligne médiane. A ce niveau les radicules des nerfs faciaux s'entrecroisent en grande partie d'un côté à l'autre. Cet entrecroisement est des plus évidents : nous l'avons toujours trouvé. Quelques radicules moins superficielles s'enfoncent entre les deux faisceaux intermédiaires et s'entrecroisent plus profondément. Après avoir franchi la ligne médiane, les filaments, origines des nerfs faciaux, disparaissent. Il est probable qu'ils s'enfoncent et se recourbent en partie dans le cerveau. »

Mais la première description vraiment précise nous est donnée par Sappey : « Le nerf facial proprement dit prend naissance dans la fossette de l'éminence olivaire sur le prolongement du faisceau latéral du bulbe, immédiatement au-dessous du bord inférieur de la protubérance, en dedans du nerf auditif, en dehors du nerf de la sixième paire, dont le sépare un intervalle de quelques millimètres. Si l'on poursuit cette même racine sur le bulbe qui a séjourné pendant quelque temps dans l'alcool absolu on le voit se diriger en bas, en dedans et en arrière sur les côtés du corps olivaire et disparaître bientôt au milieu des fibres du faisceau latéral en se continuant avec elles. Il n'est pas rare de voir naître du faisceau latéral, lorsqu'il est déjà engagé sous la

protubérance, un petit groupe de fibres qui traverse le pédoncule cérébelleux moyen pour se rendre aussitôt à la racine précédente ».

Donc, dès le milieu du XIX^e siècle, il était admis de tout le monde que les origines du nerf facial se trouvaient dans la protubérance, au-dessous du plancher du quatrième ventricule, descendant légèrement dans le bulbe. Cependant bon nombre d'anatomistes et de physiologistes ne plaçaient dans ce noyau que l'origine des fibres nerveuses se rendant à la partie inférieure de la face, plaçant les filets qui en innervent la partie supérieure et constituent le facial supérieur, dans les noyaux d'un des nerfs crâniens voisins.

C'est ainsi qu'en 1887 Mendel, à la suite d'une expérience sur le lapin, avait admis que les muscles innervés par le facial supérieur reçoivent leur innervation de la III^e et non de la VII^e paire.

Pour Pitres et Vaillard, les muscles frontaux, sourcilliers et orbiculaires des paupières ont leur source d'innervation motrice dans le noyau du moteur oculaire externe. Duval et Testut ont désigné le noyau de la VI^e paire sous le nom de noyau commun du facial et de l'oculo-moteur externe.

Gowers a soutenu que c'est le noyau de l'hypoglosse qui constitue le centre d'innervation du facial supérieur. Broca semble se rattacher à cette dernière opinion.

En 1893, Van Gehuchten démontra qu'il existe chez le lapin quatre noyaux au facial, trois antérieurs juxtaposés et parallèles au noyau postérieur.

Quant au rôle de ces noyaux, l'interne du groupe inférieur comprend les neurones destinés à l'étrier et au voile du palais : les noyaux moyens et externes de ce même groupe constituent l'origine du facial inférieur, et enfin ce noyau dorsal est le point d'origine du facial supérieur. Cette disposition, si elle existe chez l'homme, pourrait expliquer certaines paralysies nucléaires où le facial supérieur est épargné ; il y a peut-être aussi à tenir compte d'une indépendance dans la circulation des noyaux.

Une année plus tard, Marinesco, par de nombreuses expériences sur des animaux a montré d'une façon indiscutable et définitive que le facial supérieur tire son origine d'un groupe assez bien circonscrit mais faisant partie du noyau de la VII^e paire. Il distingue trois régions, une région inférieure, masse compacte, circonscrite de cellules multipolaires de 40 à 60 μ ., une région moyenne avec trois noyaux secondaires (median, interne et externe) formés de petites cellules polymorphes, une région supérieure enfin à noyau unique.

Ces données expérimentales ont été confirmées depuis par l'étude anatomo-pathologique de cas de paralysie faciale périphérique complète faite par Nadjé, et les recherches de MM. Savu, Parrhon, Papinian (1). En décembre 1904, MM. Parrhon et Papinian, à la suite d'un cas de cancer de la langue ont étudié au moyen de coupes sérieées toute la région bulbo-protubérantielle. Ils ont vu que le

(1) *Presse Médicale*, août 1907.

noyau du facial chez l'homme est beaucoup plus compliqué que chez les animaux sur lesquels ont porté les expériences. Il est assez difficile de le diviser en groupes longitudinaux et plus aisé de distinguer des groupes dorsaux et des groupes ventraux, les uns et les autres au nombre de quatre. Grâce à la réaction à distance et à la dégénérescence des cellules nerveuses, ils en ont pu conclure que d'une manière générale, les muscles les plus supérieurs du noyau facial tirent leur innervation des groupes dorsaux, tandis que les plus inférieurs les reçoivent des groupes ventraux. Le premier groupe dorsal est de tous situé le plus en arrière (1).

Cependant, malgré ces données très précises fournies par ces deux expérimentateurs, un auteur italien, Giannelli, dans un travail de 1906, place l'origine réelle du facial supérieur dans un groupe cellulaire qui occupe la partie postérieure du noyau de la III^e paire, se rapprochant ainsi de l'opinion de Mendel.

Quelque temps après, Parrhon et Minéa eurent l'occasion d'observer une lésion épithéliomateuse assez circonscrite placée sur le trajet des fibres du facial supérieur et arrivèrent à démontrer le non fondé de l'opinion de Giannelli.

Des coupes de la région de la protubérance contenant les noyaux du facial et de l'oculo-moteur, montrèrent qu'un amas cellulaire appartenant à la III^e ou IV^e paire qui occupe la dépression creusée dans le faisceau longitudinal supérieur qui, pour Gian-

(1) *Revue Neurologique*, 1905.

nelli, représente la source d'innervation de la portion supérieure de la face, ne présente ni des cellules en réaction à distance, ni des cellules atrophiées. De plus, dans le noyau de la VII^e paire, ils purent constater deux ordres de lésions : l'atrophie des cellules du premier groupe dorsal du noyau commun et réaction à distance de quelques cellules éparses dans les groupes voisins au noyau du facial supérieur. Ils en conclurent : « Le noyau du facial supérieur est représenté par le premier groupe dorsal du noyau de la septième paire. Il fait par conséquent partie du noyau commun du facial tant chez l'homme que chez les animaux ». Ils ajoutent : « La raison de la conservation du facial supérieur dans certaines atrophies d'origine nucléaire se comprend facilement, si l'on pense que le groupe qui lui sert d'origine, bien que faisant partie du noyau commun est assez nettement circonscrit, ses cellules n'étant pas mélangées avec les autres branches du facial ».

Plus récemment, Hudoverng dans un travail important sur les noyaux de l'hypoglosse, du vague et du facial a précisé à la fois l'autonomie du noyau de la VII^e paire, sa division en groupes cellulaires, et les localisations fonctionnelles dans ces groupes. Voici la traduction de ses conclusions :

Relativement à l'anatomie des noyaux :

« 1. Le noyau du facial forme une colonne grise d'environ 4 millimètres (1) de long, sa portion spi-

(1) Dans le texte du mémoire il est imprimé 4 centimètres : il s'agit d'une erreur typographique.

nale plus petite siège dans la moelle allongée, le reste se trouve dans la portion inférieure de la protubérance, dans la substance réticulaire, en avant et en dedans de la racine du trijumeau.

2. L'extrémité spinale du noyau est située dans la moelle allongée, à la hauteur de la terminaison supérieure de l'olive : dans ce point il se confond presque sans démarcation avec le noyau ambigu. L'extrémité supérieure du noyau pénètre environ de 3 millimètres dans la substance de la protubérance, au voisinage du noyau moteur du trijumeau.

3. Les axes longitudinaux des noyaux droit et gauche du facial sont à peu près parallèles.

4. Dans toute son étendue, le noyau du facial contient des cellules du même type : grands éléments polygonaux, analogues aux cellules des cornes antérieures de la moelle. Ces cellules ne montrent à l'état normal aucun pigment particulier.

5. Les cellules d'origine de la branche supérieure du facial se trouvent dans le grand noyau du facial : cette branche nerveuse ne se compose pas de fibres dont l'origine serait dans un autre noyau ».

Relativement aux groupes cellulaires :

« 1. Sur toutes les coupes transversales du noyau du facial figure un amas cellulaire allongé transversalement dont l'axe est dirigé en dedans et en arrière.

2. Les cellules nerveuses forment dans le noyau un groupement dorsal et un groupement ventral.

3. Le groupe ventral est toujours le plus grand.

4. La partie dorsale se compose, au niveau de l'extrémité spinale, d'un groupe, puis de deux, et enfin, vers le milieu du noyau, de trois groupes: dans le segment de la portion supérieure du noyau, il n'existe plus qu'un seul groupe cellulaire.

5. La portion ventrale se compose dans toute son étendue de trois groupes cellulaires, auxquels s'ajoute dans le milieu du noyau un quatrième groupe.

6. La désignation des groupes cellulaires du noyau du facial peut se faire très simplement quand on donne un numéro aux groupes dorsaux et ventraux, en commençant par les amas les plus internes ».

Relativement aux localisations fonctionnelles :

« 1. Les groupes dorsaux du noyau sont en rapport avec la branche supérieure du facial (nerf temporo-facial).

2. Les cellules du groupe ventral sont en relation avec la branche inférieure (nerf cervico-facial).

3. L'innervation motrice du muscle frontal vient du premier amas cellulaire dorsal (celui qui est unique dans le segment supérieur).

4. Le deuxième amas cellulaire dorsal dans le segment inférieur correspond à la moitié supérieure de l'orbiculaire des lèvres et à l'élévateur de la lèvre supérieure.

5. Le troisième amas ventral est relié aux muscles du menton. »

Les recherches d'Hudovernig, comme celles de Parrhon, sont très importantes, parce qu'elles sont

basées sur des observations anatomo-pathologiques et qu'on peut en faire état pour l'étude du noyau chez l'homme. Elles démontrent l'autonomie du noyau de la VII^e paire. Le travail de Giannelli qui semble constituer un fait contradictoire ne paraît pas devoir être retenu : son observation a porté uniquement sur des coupes colorées par la méthode de Weigert, et l'on sait que ce procédé se prête mal à l'étude fine des noyaux. L'observation II, que nous apportons, est une confirmation des travaux de Par-rhon et Hudovernig ; elle a cet intérêt de les confirmer en faisant la preuve inverse. En effet ces deux derniers ont étudié les altérations secondaires du noyau, consécutivement à des lésions de paralysies faciales périphériques. Dans notre cas, au contraire, il s'agissait d'une lésion primitive du noyau. Des coupes sérieées pratiquées dans la protubérance nous amenèrent à constater en effet que les cellules nucléaires de la septième paire sont seules atteintes par le tubercule caséeux. Pas trace de dégénérescence dans les noyaux des autres nerfs craniens, pas plus dans celui du moteur oculaire externe ou commun que dans celui de l'hypoglosse ; et pourtant le malade en question présentait bien une paralysie faciale complète intéressant à la fois le facial supérieur et le facial inférieur. C'est donc une preuve clinique à ajouter aux nombreuses preuves expérimentales, mettant bien clairement en évidence l'autonomie du noyau bulbaire du facial.

Enfin, pour bien montrer la situation de ce noyau par rapport aux origines des nerfs craniens voisins nous

pouvons dire avec Demelin : « Le Facial naît d'un noyau gris, situé dans la protubérance amulaire, tout au bas de la limite inférieure du bulbe. Ce noyau fait partie d'une colonne brisée en plusieurs tronçons et représentant la tête des cornes antérieures de la moelle : directement au-dessus de lui se trouve le noyau masticateur du trijumeau ; juste au-dessous est le noyau ambigu d'où partent les fibres motrices du glosso-pharyngien, du pneumogastrique et du spinal ; un peu au-dedans et plus superficiellement par rapport au plancher du quatrième ventricule, est une colonne grise également divisée en trois tronçons superposés correspondant à la base des cornes antérieures de la moelle : son tronçon inférieur bulbaire, formant l'aile blanche interne, sert d'origine réelle à l'hypoglosse, le tronçon moyen protubérantiel fait vers le quatrième ventricule une saillie très mousse, l'éminentia téres, et donne naissance au moteur oculaire externe, VI^e paire, il est très voisin du noyau du facial ; le troisième tronçon est plus éloigné. Il siège tout en haut de la protubérance et fournit les noyaux originels du pathétique, IV^e paire, et du moteur oculaire commun III^e paire.

CHAPITRE II

Causes et symptômes de l'altération du noyau du facial

A. — *Etiologie*

I. *Agénésie du noyau.* — Les paralysies faciales nucléaires ont une étiologie des plus variées. En premier lieu il faut placer celles qui sont dues à une agénésie des noyaux ; elles sont assez rares et sujettes à discussion. En effet, dans les observations publiées jusqu'à ce jour, jamais il n'a été procédé à des constatations anatomo-pathologiques, confirmant les hypothèses faites. Il faut cependant en excepter le cas relaté par Heubner dans la *Gazette Hebdomadaire* du mois de mai 1900. Il s'agissait d'un enfant d'un an et demi atteint d'une paralysie complète des muscles droits externes des deux côtés, d'une paralysie incomplète de l'oculo-moteur commun gauche et d'une paralysie faciale double. La langue était aussi paralysée et atteinte d'atrophie unilaté-

rale; enfin il existait une absence de sécrétion lacrymale. Cet enfant ayant succombé à une pneumonie consécutive à la rougeole, l'autopsie permit de constater qu'il n'y avait dans le cerveau aucune altération ni macroscopique ni microscopique, la moelle était incomplètement développée; quant au bulbe, il était aminci et présentait une atrophie évidente des noyaux, s'étendant depuis l'olive jusqu'au noyau de l'oculo-moteur, les lésions étaient plus prononcées à gauche qu'à droite.

Heubner admet en l'absence de toute trace de dégénérescence, l'existence d'une malformation congénitale, d'un arrêt de développement portant sur les cellules motrices.

II. *Encéphalites*. — Nous réunissons sous ce nom des cas assez nombreux produits par des infections ou des intoxications différentes, mais dans lesquelles existent des lésions inflammatoires du tronc cérébral. Ces lésions que l'on sait aujourd'hui ne pas se localiser électivement aux noyaux, c'est-à-dire qui sont en réalité des encéphalites, se décèlent toutefois par des signes de déficit dans le domaine des nerfs crâniens; elles sont constituées essentiellement par de la dilatation vasculaire, quelquefois accompagnées même d'hémorragies fines, par des exsudats, surtout de petites cellules, et par des altérations secondaires des éléments nerveux, ou même des foyers microscopiques de ramollissement. Elles donnent lieu suivant leur intensité soit à des symptômes définitifs soit à des troubles passagers; suivant

leur localisation prédominante, elles constituent des syndromes ophthalmoplégiques ou bulbo-protubérantiels.

Nous attirons ici l'attention sur la possibilité de l'atteinte du noyau de la VII^e paire à titre isolé, ou associée à la lésion du moteur oculaire externe ou de tout autre nerf voisin.

Nous ne pouvons reprendre dans le détail l'étiologie de ces nombreuses polioencéphalites, mais nous rappelons que pour ce qui intéresse la paralysie faciale particulièrement, on peut observer les modalités suivantes :

a) Des encéphalites paraissent évoluer pendant la vie intra-utérine, elles donnent alors lieu à des types cliniques de paralysie faciale congénitale : c'est ce qui semble avoir existé chez ce petit malade de MM, Rivière et Audérodias, dont nous rapportons plus loin l'observation.

b) Elles peuvent survenir seulement pendant l'enfance, n'étant alors qu'une localisation un peu particulière de la paralysie infantile.

c) Ou bien encore elles sont la conséquence d'une autre maladie infectieuse : un exemple nous en est donné par la paralysie faciale due au tétanos céphalique de Rose : c'est du moins l'opinion de Leyden.

III. *Lésions vasculaires.* — Des lésions vasculaires hémorragiques, des oblitérations artérielles en provoquant soit une anémie au niveau du bulbe, soit un ramollissement, peuvent engendrer une paralysie faciale,

MM. Labadie-Lagrave et Boix en publièrent une observation de ce genre en 1896. Elle démontre la réalité de la paralysie faciale bulbaire par lésion vasculaire ; l'examen nécropsique fait un an plus tard confirma l'hypothèse faite pendant la vie.

La diplégie faciale apparut chez leur malade au cours d'une insuffisance des valvules mitrales et aortiques due à une endocardite puerpérale. Elle se fit en deux temps, les deux côtés furent pris à trois jours d'intervalle. Pour ces auteurs, l'apparition des symptômes reconnaît les causes suivantes : un embolus fut lancé dans le tronc commun des artères radiculaires du facial ; l'une des artères fut oblitérée, puis l'autre : de là, la marche en deux temps de la paralysie. Peu à peu, les phénomènes diminuèrent par suite du rétablissement de la circulation par les autres artères bulbo protubérantielles, mais il persista un léger degré de paralysie faciale droite.

L'autopsie démontra la réalité de cette hypothèse ; il y avait une sclérose du système artériel au niveau de la basilaire et de la cérébrale postérieure gauche presque oblitérée. L'existence d'une inondation sanguine ventriculaire ayant donné lieu à un véritable éclatement bulbo-protubérantiel empêche de suivre la lésion jusqu'au niveau du facial.

Colleville, en 1899, a cité un cas de diplégie associée des VI^e, VII^e et IV^e paires qu'il attribue à des hémorragies bulbo-protubérantielles à la suite d'un traumatisme crânien.

Mally, en 1898, publie dans la *Presse Médicale* un cas non moins intéressant de paralysie faciale probablement due à un ramollissement bulbaire.

OBSERVATION I

(Mally, *Presse Médicale*, 1898)

En avril 1896, entre à l'hôpital Bichat un malade âgé de 67 ans, qui se présentait dans les conditions suivantes : le 17 avril 1896 en mettant ses chaussures, il ressent un léger étourdissement ; il roule à terre, reste deux heures sans connaissance, pendant lesquelles on le relève ; on le couche sur son lit sans qu'il en ait conscience, et finalement il sort de cet état sans rien présenter d'autre qu'une paralysie faciale double. On l'amène à l'hôpital dans le service de M. Roque ; nous l'examinons quinze jours après son accident. Le malade ne présente aucun trouble de l'intelligence, ni des sens ; l'audition, la phonation, la déglutition sont conservées, la sensibilité générale est intacte ; il ne présente aucun trouble de la motilité en dehors de la paralysie faciale.

Celle-ci est complète et égale des deux côtés, le visage est complètement immobile, et la peau des joues glissant sur l'aponévrose entraîne par son poids les paupières inférieures, produisant un double ectropion, ce qui contribue à donner au visage un aspect des plus étranges. Il existe un double épiphora : l'articulation des mots est presque impossible à cause de la flaccidité des joues et de l'immobilité des lèvres ; la mastication est très laborieuse. Dans ces conditions, les troubles du goût sont difficiles à mettre en évidence, la langue

paraît avoir conservé sa motilité ordinaire ainsi que le voile du palais.

L'examen électrique donne les résultats suivants : réaction complète de dégénérescence à gauche ; aucune altération de l'excitabilité électrique à droite. C'est le seul signe clinique qui permet de faire une différence entre l'état de la face à gauche et à droite. Il était suffisant pour prévoir une évolution différente des deux paralysies. En effet, vers la fin du deuxième mois, la moitié droite de la face avait récupéré tous ses mouvements ; l'ectropion avait disparu ; l'articulation des mots était plus satisfaisante ; tandis que du côté gauche la paralysie dure encore au bout de dix-huit mois et paraît avoir peu de tendance à la guérison. Il est à noter que, malgré la persistance de la paralysie, l'excitabilité galvanique directe et indirecte a réapparu quoique très affaiblie dans le grand zygomatique et le carré du menton ; ces deux muscles sont réduits à un très mince faisceau de fibres, qui ne paraît pas entrer en contraction sous l'influence de la volonté, mais dont on peut mettre la contractilité en évidence par l'excitation dont nous avons parlé. Tous les muscles de cette moitié gauche de la face sont visiblement atrophiés ; l'ectropion persiste également de ce côté.

Sans entrer dans une discussion étiologique approfondie, il s'agit fort probablement d'un foyer de ramollissement bulbaire ayant intéressé inégalement les noyaux du facial, ou leurs fibres émergentes : d'où les caractères nettement périphériques que présente la maladie dans son évolution.

Néanmoins l'intérêt de cette observation est tout à fait relatif. Mally donne bien comme étiologie un foyer de ramollissement bulbaire ; mais cette assertion n'a été contrôlée, ce qui est regrettable, par aucun examen anatomo-pathologique.

IV. *Tumeurs.* — Ce qu'a produit une hémorrhagie ou un ramollissement protubérantiel, une tumeur

de quelque nature qu'elle soit, gomme ou tubercule, peut le produire également. Malheureusement les observations de ce genre sont très rares. Les tumeurs de l'encéphale en effet n'ont pas comme siège habituel la protubérance et lorsque cette partie du cerveau est atteinte, la tumeur est d'un volume assez considérable, et de ce fait occasionne de multiples lésions, se traduisant cliniquement non seulement par une paralysie faciale, mais une paralysie d'autres nerfs crâniens. De plus lorsqu'il se forme un tubercule, il est exceptionnel qu'il ne s'en forme qu'un, et on constate alors de multiples lésions à localisation souvent assez distantes l'une de l'autre.

Toutes ces raisons ne donnent que plus d'intérêt, tant au point de vue clinique qu'au point de vue étiologique, aux quelques observations donnant comme cause de la paralysie faciale une lésion isolée du noyau bulbaire de ce nerf. Toutefois il y a des observations de tubercules latents de la protubérance. MM. Lamy et Cléret en signalent un cas (Soc. méd. de Hôp. de Paris (1907). Hunnius en 1881 cite un cas de tubercule occupant cette région (zur. symptomatologie der Brückenkrank). Depuis nous n'avons pu retrouver dans la littérature médicale aucune autre observation si ce n'est tout récemment celle du docteur Bériel (1), que nous allons étudier en détail. Un examen minutieux de la protubérance

(1) M. Bériel (*Lyon Médical*, 4 déc. 1910) signale, en outre, un cas de M. Lamy auquel un auteur fait allusion dans une discussion à la Soc. méd. des Hôp. de Paris (1907). Ce cas ne paraît pas avoir été publié.

au microscope a donné l'explication de tous les symptômes que relate cette observation. Il s'agissait d'un petit tubercule caséeux ayant détruit uniquement et d'une façon totale le noyau d'origine du facial sans léser en aucune façon les origines des autres nerfs crâniens.

OBSERVATION II (Inédite) (1)

G. C. . . , 31 ans, manœuvre; entré dans le « Service Provisoire » à l'Hôpital de la Croix-Rousse le 15 février 1909, mort le 15 avril 1909.

RÉSUMÉ. — Tuberculose cavitaires. Paralyse faciale persistante, consécutive à une méningite de la base. Mort par granulie méningée.

Autopsie : Tuberculose pulmonaire ancienne avec caverne à gauche. Rate amyloïde. Gros foie gras. Reins cyaniques et probablement gras.

Granulie méningée : hydropisie ventriculaire; pas de traces de méningite ancienne.

Petit tubercule sur le noyau du facial gauche, découvert seulement dans l'étude de la protubérance au laboratoire.

Le malade entre pour de la toux.

Il ne peut préciser ses antécédents héréditaires. Personnellement il est marié; sa femme est morte d'accident. Un enfant bien portant.

(1) Cette observation a été publiée en partie dans le mémoire déjà cité de M. Bériel. Nous devons à son obligeance d'avoir pu la publier in-extenso avec les remarques qu'il y avait ajoutées.

Il ne se souvient pas des maladies qu'il a pu faire dans l'enfance. Pas de fièvre typhoïde, pas de rhumatismes, pas de syphilis. Boit en moyenne 1 litre 1/2 de vin par jour, 1 absinthe.

A 17 ans il a eu une bronchite et depuis il tousse d'une façon permanente, et a quelquefois des crachats sanglants.

L'an dernier, il y a six mois environ, il eut une maladie aiguë qui paraît avoir été grave au cours de laquelle il présenta une hémiplégie très passagère et une paralysie faciale qui a persisté depuis. Il se rappelle qu'à ce moment il urinait d'une façon considérable, 18 à 20 litres par jour, dit-il. Cet état dura une douzaine de jours. Depuis il a toujours uriné normalement.

Actuellement. — Le malade tousse continuellement; crachats purulents teintés de sang; il n'y avait pas eu d'hémoptysie depuis le mois d'août 1908.

Essoufflement considérable, sueurs nocturnes; points de côté.

Amaigrissement notable.

A l'auscultation on note du côté droit, au sommet, en avant et en arrière, une obscurité très marquée avec des craquements humides, surtout nets en arrière. On entend le murmure normal dans les 2/3 inférieurs du poumon.

A gauche, en avant, submatité, râles humides nombreux, mais pas de signes nets de caverne. En arrière, au sommet, obscurité complète, avec gargouillements au moment de la toux.

Rien au cœur.

Appétit nul. Vomissements de temps à autres, provoqués par la toux; en outre, sensations fréquentes de brûlures pendant la période digestive. Pas de signes à l'examen de l'abdomen.

Foie et rate normaux.

Rien aux organes génitaux.

Diarrhée depuis quatre jours.

Température 37,8

Urines : ni sucre ni albumine.

On note du côté du système nerveux une paralysie faciale gauche totale ; déviation des traits, impossibilité de siffler, impossibilité de l'occlusion de l'œil, avec signe de Bell.

La déformation du visage est très prononcée, même au repos, ce qui tient vraisemblablement à une atrophie de degré moyen des muscles du visage. Toutefois l'agrandissement de l'orifice palpébral n'est pas aussi marqué que le ferait penser le degré de la paralysie ; mais il existe un certain degré de rétraction du globe oculaire.

Pas de conjonctivite ni de kératite. Pas d'otite.

Inégalité pupillaire ; la gauche est rétrécie, cependant se contracte bien à la lumière. Mouvements des globes oculaires normaux des deux côtés.

On ne trouve pas de différence dans la force musculaire d'un côté à l'autre du corps. Le réflexe rotulien est un peu exagéré à droite.

Pas de troubles de la sensibilité.

Pas de paralysie du voile du palais.

25 février. — La diarrhée a été traitée par la lactobacilline (2 petits verres à bordeaux par jour, un avant chaque repas). Elle s'est arrêtée en quatre jours.

9 avril 1909. — Depuis que le malade est entré dans le service, l'état général s'est aggravé peu à peu.

Il a été examiné à diverses reprises pour des incidents :

1^o Il y a une dizaine de jours, la diarrhée qui avait réapparu, puis persisté, a fait place à des selles franchement sanglantes avec gros caillots brunâtres, suivies les jours suivants de matières couleur goudron. A ce moment, on n'a rien constaté à l'examen objectif de l'abdomen.

Du côté du système nerveux, les signes notés à l'entrée persistaient sans modification ;

2^o Il y a trois jours, hémoptysie.

Aujourd'hui, le malade est extrêmement affaibli ; il se plaint de la tête, dont il souffre du reste depuis quelques jours. Il est couché en chien de fusil ; il est impossible de le faire

asseoir complètement ; le tronc et la nuque sont raides, les jambes ne peuvent être étendues quand on essaye de l'asseoir.

Réflexes rotuliens moyens.

Etat cachectique très avancé, avec atrophie diffuse de la musculature.

La paralysie faciale persiste comme au début ; les pupilles sont inégales, la gauche plus petite, mais ce signe a toujours existé ; aucune paralysie oculaire.

Pouls : 108, régulier.

Température : 38°9.

Respiration superficielle, faible, régulière à 28.

Rien à noter à l'auscultation du cœur. Aux poumons on entend à droite de petits râles éclatants, à gauche de gros râles humides avec souffle cavitaires. Il est impossible d'ausculter en arrière, le malade ne pouvant être assis.

Le malade qui vomissait fréquemment ses aliments n'a pas vomi depuis au moins huit jour. Pas de constipation.

10 avril. — Mêmes constatations. En outre le malade est tombé peu à peu dans le coma.

Il geint constamment et crie quand on le déplace.

16 avril. — L'état est resté le même, mais en s'aggravant. La paralysie faciale est toujours aussi nette. Le pouls est régulier, moyennement accéléré. Pas de modifications du rythme respiratoire. Le malade reste sur le côté, les jambes demi-fléchies, et paraît souffrir beaucoup de la tête. La raideur de la nuque est peu marquée. Coma incomplet (constatation du 15 au matin).

Hier après-midi le coma est devenu profond, l'œil gauche s'est injecté, puis il y eut une cyanose extrêmement intense avec de l'écume aux lèvres. Pas de convulsions apparentes (renseignements fournis par la sœur). Mort à 2 heures le même jour.

Pendant la durée du séjour du malade la température a oscillé irrégulièrement entre 38 et 39, dépassant rarement ce

dernier chiffre. Il n'y a pas eu de modification notable de la courbe les derniers jours.

AUTOPSIE 16 avril. — 24 heures après la mort.

Sujet très bien conservé.

Abdomen. — Rate sagou très nette, un peu augmentée de volume. Foie volumineux, pâteux, pâle, fortement gras.

On ne trouve rien à l'examen de l'intestin et de l'estomac, qui sont suivis d'un bout à l'autre. L'estomac est simplement distendu.

Rien aux capsules surrénales.

Reins gros, cyaniques, mais aussi pâteux et d'aspect gras.

Thorax.

Rien au cœur.

Poumons. A gauche au sommet caverne ancienne, bien arrondie, à parois fibreuses lisses. Cette cavité est grosse comme une mandarine; elle est entourée d'un tissu scléreux fortement anthracosique avec quelques tubercules caséux enkystés ou crétacés. Tubercules de petit volume disséminés dans le parenchyme sous-jacent, mais pas de granulie fine.

Le poumon droit présente le même aspect avec un sommet scléreux mais sans caverne.

Centres nerveux.

La méninge molle contient un exsudat liquide clair, abondant; la méninge elle-même est légèrement opalescente. Sur le trajet de la sylvienne, à son orifice, quelques très fines granulations difficiles à voir, mais nettes.

A la base, autour des pédoncules et de tout le tissu cérébral, feutrage très lâche, facile à dilacérer et certainement récent. Il contient une sérosité abondante et quelques exsudats fibrineux assez discrets. Ces lésions ne sont pas plus marquées à gauche qu'à droite: mais le tronc du facial gauche à son émergence est aminci et sans aucune consistance. Il est prélevé pour l'examen histologique.

Il n'existe nulle part de plaques de méningite ancienne.

Rien au rocher.

Sur les coupes du cerveau on ne trouve aucune lésion ; il y a toutefois une hydropisie notable des ventricules. On note enfin un petit nodule, légèrement saillant, blanchâtre, en papule (lentille) sur le corps restiforme gauche.

Divers fragments du cerveau sont pris pour l'examen histologique, ainsi que le tronc cérébral qui est prélevé en entier sans être sectionné.

La moëlle n'a pas été enlevée.

EXAMEN HISTOLOGIQUE. — On a examiné diverses parties de l'écorce cérébrale ou de la méninge, le nerf facial à son émergence, enfin le tronc cérébral. L'examen des méninges a été fait particulièrement au niveau des pédoncules pour juger de l'état des adhérences très lâches qui existaient à ce niveau et qui paraissaient récentes ; on a également étudié l'écorce au niveau du pied de la troisième frontale gauche pour s'assurer de l'état des centres corticaux ; le tronc du facial a été examiné après dissociation, avec l'acide osmique ; quant au tronc cérébral il a été étudié sur coupes sériées, les coupes ont été examinées de vingt en vingt, puis plus souvent lorsque l'attention a été attirée sur une coupe par un point particulier. Le tronc cérébral avait été conservé dans le formol puis durci par les alcools successifs ; comme on ignorait l'existence du tubercule on pensait étudier le noyau du facial au point de vue des lésions cellulaires fines ; les coupes en ont été colorées, soit à l'hématéine éosine, soit au carmin, au Van Gieson, soit encore par la méthode de Nissl.

A. *Méninges péripédonculaires au voisinage de l'émergence du facial gauche.* — Sur les coupes on trouve le tissu de la méninge molle extrêmement épaissi ; cet épaississement est produit par un feutrage de fibrilles fibrineuses très fines et enchevêtrées ; les mailles de ce réseau contiennent une très grande quantité d'exsudats cellulaires ; ceux-ci sont représentés presque exclusivement par des polynucléaires. On en trouve amassés d'une manière très confluyente autour des vaisseaux, et aussi un grand nombre dans l'intérieur de ceux-ci.

Le tissu cérébral immédiatement sous-jacent contient une infiltration de petites cellules assez abondantes, et des manchons périvasculaires; ces derniers exsudats sont constitués par des petites cellules mononucléaires. Il s'agit donc là d'une inflammation méningée récente aiguë.

B. *Même examen du côté droit.* — Mêmes constatations histologiques.

C. *Méninges à l'entrée de la sylvienne droite.* — On trouve ici des figures histologiques très analogues concernant l'état de la méninge; on y note en certains points une confluence extrême des exsudats cellulaires en gros îlots dont le centre a un aspect caséeux. On ne trouve cependant pas de cellules géantes. Inflammation légère du tissu cérébral sous-jacent, seulement dans les couches très superficielles.

D. Mêmes résultats pour les méninges à l'entrée de la sylvienne gauche.

E. *Pied de la troisième frontale gauche.* — Les constatations n'offrent ici rien de particulier. La méninge présente toujours les mêmes altérations aiguës et on trouve aussi la même infiltration légère du tissu cérébral sous-jacent; mais ici aussi cette inflammation reste très superficielle; il n'y a pas de modifications importantes des diverses couches cellulaires de l'écorce.

F. *Examen du tronc du facial gauche à son émergence.* — Il a été noté à l'examen macroscopique que ce nerf était aminci et ramolli. Sur les coupes colorées par la méthode ordinaire (hématéine), on trouve des tubes irréguliers, infiltrés de petites cellules rondes; sur les dissociations après l'acide osmique on ne trouve que des fragments de tubes irréguliers variqueux, sans myéline, ou avec des boules myéliniques irrégulières. Il existe cependant çà et là quelques tubes ayant conservés une gaine colorée en noir, mais très irrégulière; ces tubes sont très rares.

G. *Coupes inférieures du tronc encéphalique intéressant l'épaississement noté à l'œil nu sur le corps restiforme gauche.* — On

trouve en ce point outre les exsudats récents fibrineux et leucocytiques dans la méninge, un épaissement scléreux, ancien de la pie-mère, qui pénètre de quelques millimètres en coin dans la substance blanche sous-jacente.

H. *Coupes du bulbe.* — On n'a noté sur ces coupes aucun détail particulier; on trouve bien, sur toute la hauteur, les lésions méningées récentes, observées déjà dans toutes les

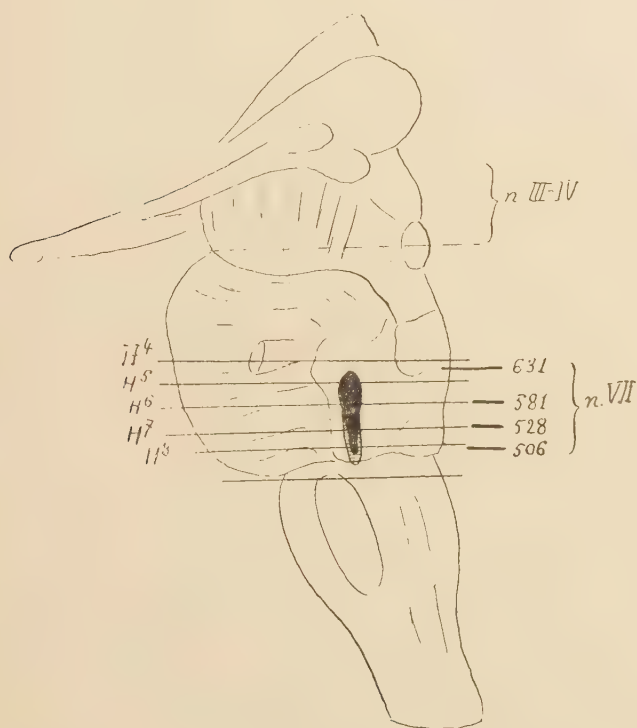


FIG. 1. — *Tronc cérébral vu de profil; la lésion (en noir) est supposée vue en coupe optique; elle se superpose au noyau du facial (en quadrillé) qui dépasse très légèrement ses limites dans la partie inférieure. A gauche, H⁴, H⁵, etc., indications aux coupes de Déjerine (Syst. nerveux, t. II, p. 657). A droite, 631, etc., n° des coupes de l'observation; n. III-IV, zone des noyaux du moteur commun et du pathétique, n. VII zone du facial.*

autres parties, et une inflammation légère, concomitante, du tissu nerveux, mais rien autre à noter. En particulier les noyaux bulbaires des nerfs hypoglosse, glosso-pharyngien, pneumogastrique, etc., l'olive, ne présentent pas d'altérations.

I. *Coupes dans le domaine du noyau du facial* (voir la fig. I). — On n'a pas trouvé de traces du noyau du facial du côté sain ou du côté malade avant la coupe 506, qui correspond à la limite inférieure de la protubérance (cette coupe est située un peu en-dessous de la coupe H⁸ de Déjerine, dont on trouvera la figure dans son anatomie des centres nerveux, t. II, p. 657). Sur cette coupe (voyez fig. 2), on voit déjà le commencement du tubercule. Ce tubercule est constitué

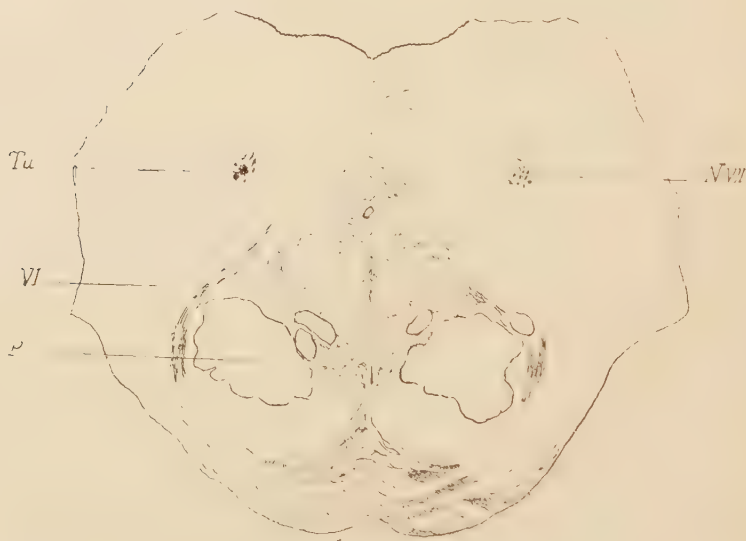


FIG. 2. — Coupe transversale de la protubérance, au niveau de l'extrémité inférieure du tubercule. Coupe n° 506 (v. fig. 1) à comparer avec la fig. H⁸ de Déjerine (t. II, p. 657).

Tu. Tubercule. — N. VII. Extrémité inférieure du noyau facial sain, du côté opposé. — VI. Racines du moteur externe, bien visibles des deux côtés. — P. Voies pyramidales.

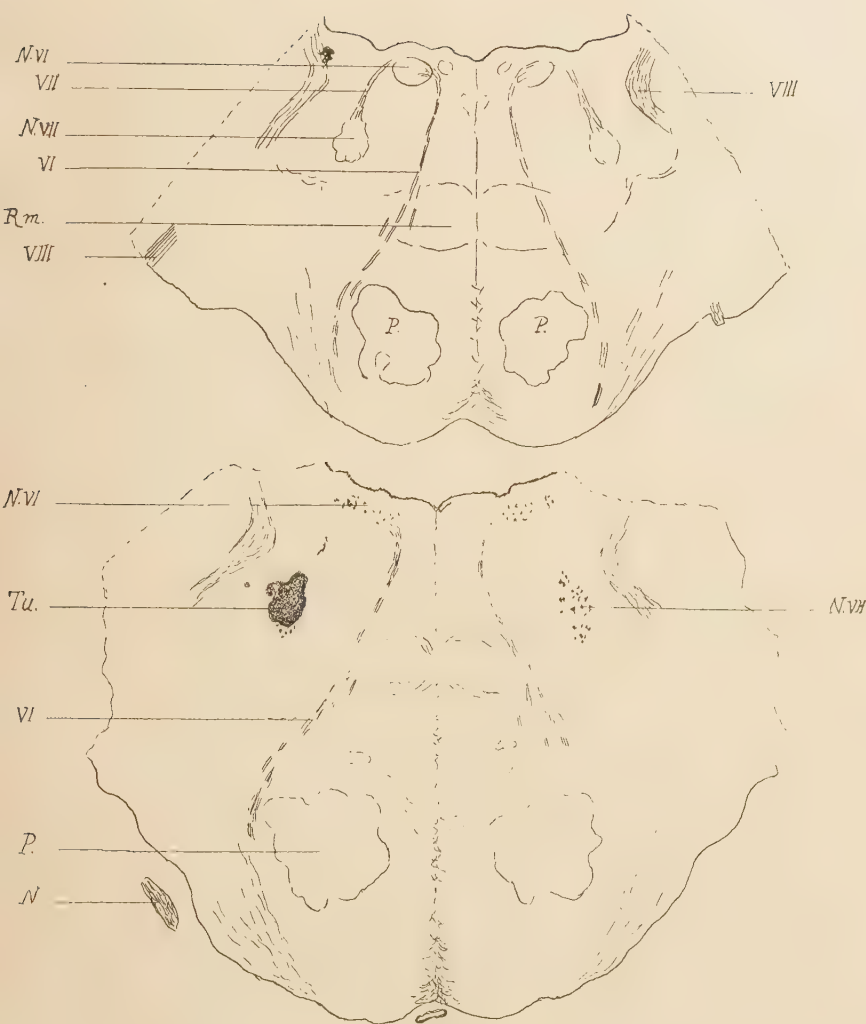


FIG. 3. — En bas, coupe de la protubérance, un peu au-dessus de la coupe précédente. Coupe n° 528 de l'observation.

Tu. Tubercule. — N. VII. noyau facial sain du côté opposé. — VI. racines du moteur externe, des deux côtés. — N. VI. noyaux du même nerf, des deux côtés P, voies pyramidales.

En haut, figure demi-schématique correspondant à la même coupe (Déjerine, H⁷). Mêmes lettres; en plus VII, racines du facial. — VIII acoustique (visible aussi sur notre coupe), Rm., ruban de Reil médian.

ici par un tout petit amas de cellules inflammatoires confluentes avec quelques points de pigments; dans le point symétrique du côté sain existe un petit amas d'une douzaine de grosses cellules, ayant la structure des cellules des cornes motrices de la moelle; quelques fibres s'en détachent en se portant en dedans et en arrière. La situation, la constitution cellulaire de ce noyau permettent de l'identifier avec toute certitude avec l'extrémité inférieure du noyau du facial. Le même aspect persiste sur les coupes suivantes.

Sur la coupe 528, représentée dans la figure 3, et à laquelle est annexée la reproduction de la figure H⁷ correspondante de Déjérine, le tubercule est beaucoup plus développé; on le voit d'ailleurs à l'œil nu sur cette coupe; il présente 2 à 3 ^m/_m de diamètre. Il est constitué par un centre caséux, fendillé, entouré d'une zone fibrillaire avec quelques cellules inflammatoires, puis plus à la périphérie une zone confluyente de cellules inflammatoires. Dans cette zone s'observent des follicules avec des cellules épithélioïdes, mais sans cellules géantes bien nettes.

On trouve, en outre, à la partie postérieure de ce tubercule un petit îlot d'une douzaine de grosses cellules (cellules persistant du noyau du facial détruit); elles sont quelques-unes en état de chromatolyse très intense, globuleuses; quelques autres sont d'apparence normale. Dans le point exactement symétrique existe le noyau du facial sain, bien développé, qui présente à ce niveau deux gros groupes cellulaires. On note également sur cette coupe, outre les différentes parties normales qu'elle présente, le commencement du noyau de la VI^e paire; il est sain des deux côtés, si l'on fait abstraction de la légère infiltration cellulaire récente qui existe au-dessous de la méninge enflammée aussi bien à son niveau qu'à toute la périphérie de la protubérance.

Les coupes au-dessus de la précédente montrent la protubérance à divers étages et ce tubercule de mieux en mieux développé.

Sur la coupe 581 (figure 4), on trouve le tubercule à son maximum de développement, il a ici 3 ^m/_m environ de diamètre; il présente la même constitution que précédemment, mais l'amas central caséeux paraît plus sec, il est mieux délimité et se détache mieux de l'anneau scléreux et inflammatoire qui l'entoure.

Il n'existe plus à ce niveau aucune trace du noyau du facial. Mais on le retrouve bien développé du côté sain, toujours au point symétrique. On note sur cette coupe les noyaux de la VI^e paire, avec les fibres émergentes du moteur oculaire externe des deux côtés, et les autres détails normaux. Cette coupe correspond à H⁷ de Déjerine.

Les coupes intermédiaires entre celle-ci et la suivante n'offrent pas de particularités.



FIG. 4. — Fragment d'une coupe, à un niveau encore plus élevé que les figures précédentes. Coupe 581, correspondant H⁷ de Déjerine.

Tu. Tubercule très développé, avec centre caséeux. — N. VII, VII, N. VI et VI, comme sur les figures précédentes. — Rm., Reil médian.

La coupe 631 (figure 5) est la dernière sur laquelle on trouve le tubercule. Cette coupe est légèrement au-dessous de la coupe H⁴ de Déjerine, c'est-à-dire qu'elle correspond à l'extrémité supérieure du noyau normal du facial. D'ailleurs on y retrouve au point correspondant au tubercule, du côté sain, le petit groupe cellulaire de l'extrémité de ce noyau. Le tubercule est représenté uniquement par un petit amas de cellules inflammatoires, au centre duquel se trouvent quelques grains de pigment : la continuité de cette petite lésion avec le tubercule bien constitué est démontrée par l'étude des coupes immédiatement précédentes. On voit à proximité un peu en dehors et en arrière, c'est-à-dire au point où se trouve normalement par rapport au noyau du facial le noyau moteur et les fibres du trijumeau, un noyau de grosses cellules, avec un trajet de gros fascicules obliques qui représentent effectivement ces formations de la V^e paire.

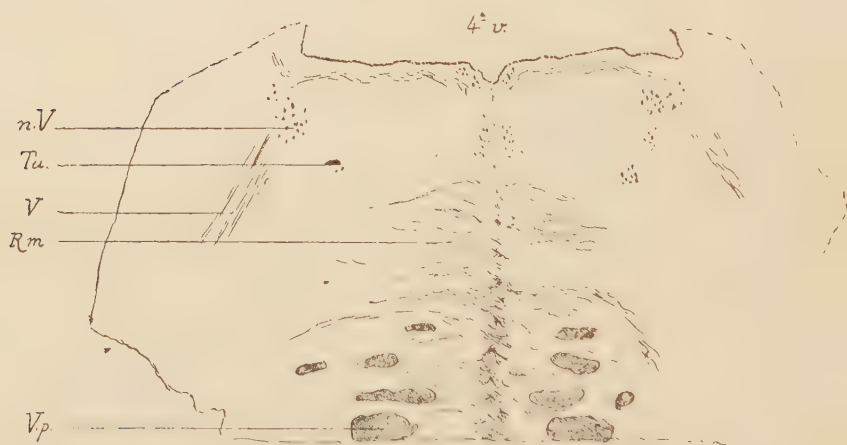


FIG. 5. — Fragment de la coupe 631, au niveau de l'extrémité supérieure du tubercule (Tu), à comparer avec H⁴ de Déjerine, bien qu'un peu en dessous de cette dernière. En plus des lettres précédentes : n V, noyau du trijumeau ; V, fibres de ce nerf ; 4° V, 4^e ventricule.

J. Coupes au niveau du pédoncule. — Il est à noter simplement sur la série de ces coupes qu'il n'existe pas d'altération des noyaux de la III^e ni de la IV^e paire; en outre, on a recherché le noyau décrit par Giannelli, et il a été trouvé sain des deux côtés.

Remarques. — Ces constatations anatomiques permettent de reconstituer les accidents observés pendant la vie.

Il n'est pas douteux que le malade ait présenté, au moment de l'épisode aigu, une poussée d'encéphalite ou de méningo-encéphalite à prédominance bulbotubérantielle.

L'existence du tubercule de la protubérance, et, à la partie inférieure du bulbe, de l'épaississement scléreux de la pie-mère avec pénétration en coin dans le corps restiforme, sont les signes apparents d'un processus aigu ou subaigu ancien. Il a été caractérisé par cette « maladie » grave apparue huit mois environ avant la mort, et qui marque le début des accidents nerveux; nous ne savons pas quels symptômes bulbotubérantiels exacts ont pu exister à cette époque. Seule la polyurie extrêmement abondante avait été retenue par le malade.

Il y a eu aussi à ce moment une hémiplegie transitoire, mais il est impossible d'en faire état, parce que le côté paralysé à ce moment n'a pas été noté dans l'observation; on y a retrouvé seulement signalé, à l'examen à l'entrée, que le réflexe rotulien était plus marqué à droite; était-ce là un résidu d'une hémiplegie droite, c'est-à-dire alterne? On ne peut donc utiliser ce symptôme, qui a d'ailleurs été transitoire.

Quant à la paralysie faciale, elle relevait du tubercule ayant détruit la totalité du noyau; en l'absence de tout symptôme attirant l'attention du côté de la protubérance on n'avait pas songé à cette localisation; le myosis homolatéral aurait pu toutefois être un indice de recherches dans ce sens. Quoi qu'il en soit, ces recherches n'ont pas été faites, et le symptôme paralytique n'a pas été étudié complètement à ce

point de vue. Il est particulièrement regrettable qu'un examen électrique minutieux n'ait pas été pratiqué et qu'on n'ait pas interrogé les sensibilités spéciales (audition, gustation).

On peut retenir seulement que la paralysie faciale avait été complète (facial supérieur et inférieur) avec atrophie moyenne de la musculature et sans paralysie oculaire.

B. — *Symptomatologie*

Il est bien évident en lisant ce qui précède, que des cas aussi différents ne peuvent pas se réunir dans une même description, mais que les symptômes sont pour ainsi dire variables avec chacun d'eux. Néanmoins, après en avoir fait une analyse attentive nous avons cru pouvoir les rapporter à trois types principaux : le type complet et pur, le type parcelaire et le type diplégique.

Symptômes de la paralysie faciale. — Le type complet présente tous les symptômes de la paralysie faciale dite périphérique, sauf quelques points de détail qui seront envisagés plus loin.

Par suite de la paralysie de l'orbiculaire des paupières, l'occlusion des yeux est incomplète et même impossible. Les deux paupières laissent entre elles un intervalle; le globe oculaire est à découvert. La surface de la cornée est dès lors insuffisamment protégée; il s'en suit une kératite qui dans des cas heureusement rares peut aboutir à la perforation de la cornée. La paralysie du muscle de Horner entraîne l'écoulement des larmes sur la joue : tous ces signes sont consécutifs à la seule paralysie du facial supérieur.

Quant aux symptômes dûs à la paralysie du facial inférieur, M. le Professeur Paviot les décrit de cette façon dans son traité de Diagnostic médical : « La joue offre une asymétrie qui s'exagère par tous les mouvements, parole ou rire; l'orifice buccal est attiré du côté sain; il y a une fuite de l'air entre les lèvres au moment de la prononciation des labiales; la joue est flasque; les parcelles alimentaires séjournent dans le sillon gingivo-jugal par paralysie du buccinateur; il y a une fausse déviation de la langue tirée hors de la bouche; l'aile du nez, au moment des inspirations fortes commandées, n'est pas soulevée du côté paralysé, mais au contraire s'aplatit, les rides s'effacent du côté paralysé. »

A tous ces signes on peut à la rigueur en ajouter un qui, en général, passe inaperçu, parce qu'il est peu apparent chez l'homme : dans les paralysies faciales périphériques les muscles du pavillon de l'oreille sont anéantis, Berger, de Breslau, dit avoir observé un malade qui jouissait de la faculté de faire mouvoir volontairement ses oreilles et dont les mouvements disparurent pendant toute la durée d'une paralysie qu'il avait contractée.

Cependant la paralysie faciale d'origine nucléaire diffère par plusieurs points de la paralysie faciale que nous venons de décrire. On note tout d'abord une atrophie assez rapide des muscles de la face. Chez le malade de notre observation II, les muscles du côté paralysés étaient visiblement moindres que les muscles du côté sain. Mais cette atrophie, bien que considérable, n'était pas absolue. Ce fait s'expli-

que aisément si l'on s'en rapporte à la planche II : on y remarque en effet à côté du tubercule caséux quelques cellules nerveuses ayant conservé leur apparence normale et qui vraisemblablement font partie du noyau facial. Il est donc fort possible que ces quelques cellules survivantes aient pu, sans être capables de donner aux muscles leur motilité, du moins leur assurer une nutrition qui, bien qu'insuffisante, les préserve d'une atrophie complète.

En second lieu la réaction de dégénérescence se comporte différemment. On appelle réaction de dégénérescence un ensemble de phénomènes révélant l'existence d'une altération primitive du muscle comme dans l'amyotrophie musculaire progressive primitive, maladie pouvant aboutir à la destruction complète des muscles on ne trouvera pas la réaction de dégénérescence. Cette réaction peut offrir des formes diverses, être complète et parfaite, ou fruste. La constatation de la réaction de dégénérescence, quelqu'en soit d'ailleurs le degré, indique formellement que le nerf facial est lésé en un point de son trajet à partir de son noyau inclusivement. De plus, dans les cas où la lésion siège sur un point quelconque du trajet du nerf facial, tous les muscles qui sont innervés par les branches naissant au-dessous, sont atteints au même degré. La réaction de dégénérescence est égale pour chacun d'eux. Dans les lésions de la région nucléaire du myoneurone, au contraire, la réaction de dégénérescence ne se rencontre pas sur les différents muscles avec la même valeur.

Mais la paralysie faciale nucléaire n'atteint pas toujours tous les muscles innervés par le nerf facial : elle est parcellaire, épargnant ordinairement le territoire du facial supérieur, comme dans le cas associé de paralysie spinale infantile et paralysie faciale (rapporté dans la revue neurologique de 1908 p. 174).

Cette observation prouve une fois de plus que l'intégrité du facial supérieur dans les paralysies d'origine centrale, n'est pas à donner comme signe différentiel d'avec les paralysies d'origine périphérique et n'a plus la valeur qu'on lui attribuait autrefois, puisqu'il peut y avoir des paralysies nucléaires n'intéressant que le facial inférieur.

Le troisième et dernier type de paralysie faciale nucléaire est aussi plus rare. Il indique une lésion assez étendue de la région bulbo-protubérantielle : il est dû soit à des hémorragies multiples (Colleville), soit à une oblitération artérielle, soit à un ramollissement. Il ne mérite une description à part que parce que dans cette catégorie de paralysies rentrent les diplégies congénitales et familiales qui seront décrites plus loin.

Myosis bulbaire. — A côté des symptômes que nous venons d'étudier et que l'on pourrait appeler propres au nerf facial, il existe, ou du moins il peut en exister d'autres qui sont des symptômes associés et parmi eux il en est un qui a été signalé par M. Babinsky dans les lésions bulbaires, et dont M. Bériel a noté l'importance même dans des lésions

protubérantielles : c'est l'inégalité pupillaire. L'œil du côté paralysé est en myosis moyen. Le malade de notre observation II présentait ce phénomène d'une façon permanente. A quoi attribuer cette inégalité pupillaire ? On en est réduit à de simples hypothèses. La plus vraisemblable est d'en faire un phénomène bulbaire sympathique. Évidemment on ne peut pas faire de la modification pupillaire un symptôme tenant à la destruction proprement dite du noyau facial : c'est un symptôme bulbo-protubérantiel que l'on retrouve dans des lésions diverses : bulbaires ou protubérantielles.

Symptômes associés. — Ordinairement les symptômes associés sont dus au voisinage des origines réelles du facial avec les noyaux bulbaires des autres nerfs craniens. Ces symptômes sont essentiellement variables : tantôt, comme cela s'observe dans le tétanos céphalique, on note, coexistant avec la paralysie de la face d'un côté des troubles de la déglutition ; tantôt ce sont des troubles du goût ; tantôt enfin la paralysie faciale s'accompagne de troubles dans la circulation ou plus fréquemment dans le rythme respiratoire. Médin en publie deux observations dans les *Archives de médecine des Enfants* du mois de mai 1898, l'une ayant trait à une paralysie infantile du facial et du vague, l'autre dont le diagnostic porté fut : paralysie infantile, polio-encéphalite aiguë, parésie des nerfs oculo-moteurs gauches du nerf hypoglosse gauche et de l'accessoire gauche et dont voici le résumé :

OBSERVATION III (n° 56 de Médin)

(tirée des Arch. de Med. des Enfants, mai 1898)

Petite fille C.A.P.S. cinq ans neuf mois. Tombée malade le 6 septembre. Malaise général et maux de cœur; voulut vomir à plusieurs reprises; reste couchée sur son lit, mange peu, point d'évacuation, urine librement. Le jour suivant les maux de cœur avaient cessé, avait mal à la tête, au dos et aux côtés. Le dimanche, elle était chaude, avait des taches rouges au visage, restait au lit, point d'appétit, aucune évacuation. Le lundi fièvre plus forte, parlait en délirant, voulait à chaque instant se lever pour uriner, mais le plus souvent sans résultat. Quand on la touchait, elle poussait les hauts cris; quand on essayait de la mettre debout, elle résistait; le corps se tordait et se tendait dans tous les sens ainsi que les bras. Même dans la position couchée, des mouvements semblables se produisaient. Était très engourdie; secousses dans les bras et dans les jambes, même pendant le sommeil. Le mardi, figure déviée, bouche tirée vers la droite; dans la nuit, subitement amélioration, les secousses cessèrent, elle pouvait se tenir sur ses jambes; était complètement consciente. Mercredi 11 septembre, elle fut admise à l'hôpital des Enfants malades. N'avait pas de fièvre, pouvait marcher sans peine; point de secousses, si ce n'est autour de la bouche. La pupille gauche est plus grande que la droite. Parésie faciale du côté gauche. Langue déviée à gauche. Le 15 septembre, alerte, mémoire bonne, évacuation normale. Pouls = 114. Mouvements des yeux normaux : l'œil gauche ne peut se fermer entièrement, la bouche est tirée vers la droite. Langue déviée à gauche quand l'enfant la tire en avant. Elle marche facilement, sensibilité normale, réflexes rotuliens affaiblis à gauche, supprimés à droite. Aucune atrophie et pas de

troubles vaso-moteurs. Le 25 septembre : Parésie faciale diminuée, distincte encore dans la branche supérieure, langue peu déviée en la tirant. Réflexes rotuliens normaux. Le 7 octobre sort de l'hôpital, un peu de parésie subsiste encore dans la partie supérieure du facial. L'enfant, par ailleurs, complètement saine.

En se rendant au bulbe le faisceau pyramidal passe par la partie inférieure de la protubérance : il est situé au-dessous et un peu en arrière du noyau du nerf facial. Rien d'étonnant par conséquent à ce que la même cause provoque simultanément une paralysie faciale et une hémiplegie, on se trouve alors en présence du syndrome de Millard-Gubler.

CHAPITRE III

Variétés Cliniques

Les paralysies faciales ainsi que nous l'avons montré dans notre deuxième chapitre relèvent de multiples causes; leurs symptômes diffèrent avec chacune d'elles; il nous a semblé difficile de les ranger en un seul type clinique, mais beaucoup plus logique et aussi plus exact d'en distinguer quatre grandes variétés. Nous étudierons donc successivement : la Paralysie faciale nucléaire associée à des encéphalo-myélites, la Paralysie faciale nucléaire dans les divers syndrômes protubérantiels, la Paralysie faciale nucléaire pure, c'est-à-dire celle où la paralysie de la face est le seul symptôme ou du moins le symptôme primordial et prédominant. Les Diplégies faciales congénitales et familiales méritent une description spéciale et termineront ce chapitre.

1. *Paralysies faciales nucléaires au cours des Encéphalo-Myélites.* — L'encéphalo-myélite est une inflammation susceptible d'intéresser tout l'axe céré-

bro-spinal. Il est dès lors facile de se rendre compte que les manifestations cliniques seront différentes suivant la partie atteinte. Et la paralysie faciale, le plus souvent, n'est qu'un symptôme accessoire, apparaissant comme perdue au milieu d'une foule de symptômes plus importants, la reléguant au second plan. Médin en a publié en 1898 un cas qui peut nous servir d'exemple : tous les muscles de l'organisme ont été atteints; à remarquer, fait intéressant ici, que seule la Paralysie faciale persista, tous les autres muscles recouvrèrent peu à peu leurs fonctions.

OBSERVATION III (Obs. XXIII de Médin)

(Arch. Med. des Enfants, mai 1898)

Garçon B.S..., un an 7 mois. Subitement malade le 4 septembre avec fièvre et malaise général, fut mieux les 5 et 6. Le 7, de nouveau plus mal, mais ce n'est que le 8 septembre qu'il eut une forte fièvre, devint somnolent et ne demanda qu'à rester couché.

Le 9, douleurs dans le corps. Le 10, la mère remarque que l'enfant ne pouvait se tenir sur ses jambes ni rester assis seul. Plus tard, dans la journée, on observe une contorsion du visage, et que l'enfant avait de la peine à tenir la tête droite. Le soir, accès avec cris violents et convulsions générales. Toute la nuit, crampes cloniques; avant les convulsions, vomissements.

Le 11, engourdissement, secousses dans le corps, surtout dans le bras gauche. Lancement suivi d'évacuation. Le 12, engourdissement complet, rétention d'urines, n'a pas uriné

depuis 24 heures. Point de selles dans toute la journée. Secousses continuelles, mais faibles dans les quatre membres.

Le 13, je vis en consultation le petit malade qui était somnolent, pâle et défait; il respirait également et avec calme, peau fraîche; lorsqu'on le touche il se réveille un peu, geint, grimace et paraît souffrir beaucoup. Les secousses dans les membres ont cessé. Il est complètement paralysé du facial gauche ainsi que des muscles du cou et de la nuque. Quand on le redresse, la tête balance à droite et à gauche, en avant et en arrière. Il ne peut se retourner dans son lit, ni se redresser tout seul et reste couché complètement immobile; les quatre membres sont complètement paralysés. La sensibilité persiste, même un attouchement léger paraît lui causer de la douleur. Aucun réflexe de la peau ni des tendons. Urine spontanément.

Le 14, dyspnée, respiration superficielle rapide. Pouls faible, rapide, 120 à la minute. Aujourd'hui le bras droit se meut un peu, ainsi que la jambe droite. Le 15, la respiration est plus calme, 24 par minute. Pouls = 100.

Le 14, somnolence complètement disparue. Il bouge un peu les membres du côté gauche. Le 19, il commence à remuer la tête et à se retourner dans son lit. Au bout d'une semaine, l'enfant a pu quitter le lit; après une autre semaine, il put se mouvoir avec aisance, et enfin, vers le milieu d'octobre, il ne resta de la paralysie si étendue à l'origine qu'une parésie dans le facial gauche.

Diagnostic : Paralysie infantile, avec poliomyélite étendue antérieure, avec participation au facial gauche et peut être du vagin.

II. *Paralysie faciale nucléaire dans les syndrômes protubérantiels.* — Dans les syndrômes protubérantiels, la paralysie faciale nucléaire prend un rang un peu plus important. Ici, ce n'est plus simplement un signe quelconque, venant s'ajouter à d'autres signes, mais c'est un symptôme important, ayant une

grande valeur seméiologique. Dans toute la hauteur de la protubérance, en effet, passent ou s'entrecroisent les fibres motrices se rendant soit à l'œil, soit à la face, soit aux membres. Cet entrecroisement ne se faisant pas au même niveau, les symptômes observés varieront avec le siège ou plus exactement avec la hauteur de la lésion protubérantielle, de quelque nature qu'elle soit. Grasset, dans son traité de physiopathologie clinique des centres nerveux, distingue deux syndrômes principaux : le syndrôme de Gubler-Weber ou protubérantiel supérieur, et le syndrôme de Millard-Gubler ou de l'hémiplégie alterne. La paralysie faciale dans ces cas possède une importance considérable, puisque, suivant qu'elle existe du même côté des membres ou au contraire du côté opposé, suivant qu'elle est ou n'est pas accompagnée de la paralysie d'un ou plusieurs nerfs crâniens, le diagnostic du siège de la lésion est différent.

Dans le syndrôme de Gubler-Weber, la lésion est située à la partie supérieure de la protubérance, intéressant même quelquefois la région pédonculaire. Les signes cliniques sont représentés par la paralysie des membres et du facial d'un côté, de l'oculomoteur commun de l'autre ; c'est là le type ordinaire. Si la paralysie de la III paire s'accompagne de celle de la VI ou IV paire, c'est le type dit modifié ou complété. Le type Foville du syndrôme de Gubler-Weber est caractérisé par la paralysie des membres et du facial d'un côté, d'un hémioculomoteur dextrogyre ou lévogyre de l'autre.

Tout autre est le syndrome de Millard-Gubler, qui présente la paralysie des membres d'un côté, celui opposé à la lésion, et la paralysie du facial de l'autre côté. Le siège de la lésion dans ce cas est la partie inférieure de la protubérance, dans un point où le facial est déjà entrecroisé et où les fibres pyramidales des membres ne le sont pas encore. Ce syndrome est un peu modifié, quand, à la paralysie du facial, s'adjoint la paralysie d'un ou plusieurs autres nerfs crâniens. Le professeur Raymond, dans une de ses cliniques des maladies du système nerveux, expose tout au long l'observation d'un malade qui présentait avec la paralysie du nerf facial, la paralysie de l'hypoglosse, et de l'oculmo-moteur externe. On peut observer également le type Foville du syndrome de Millard-Weber, se manifestant par la paralysie des membres d'un côté, du facial et d'un hémioculo-moteur de l'autre.

OBSERVATION IV (syndrome de Millard-Gubler) (résumée)

(citée par Adam Wize dans *Rev. Neurol.* 1893).

Jules R..., cordonnier, âgé de 32 ans. Rien au point de vue nerveux dans ses antécédents héréditaires.

Antécédents personnels. — A souffert du rachitisme dans sa première enfance; d'un caractère timide et craintif. La maladie actuelle débuta il y a 6 ans par une espèce de syncope,

puis tout passa. Six mois plus tard, le malade fut de nouveau pris d'un affaiblissement général. De plus il remarqua que ses membres supérieurs et inférieurs du côté droit devenaient parétiques. La parole devint lente, embarrassée; le malade voyait trouble. Deux ou trois années plus tard apparut le tremblement des membres supérieurs. Il souffre depuis plusieurs années de troubles vésicaux et rectaux.

Etat actuel. — Paralyisie des membres du côté droit avec légère contracture. Réflexes rotuliens exagérés Démarche de Todd. Bouche un peu déviée du côté droit; la commissure du même côté est soulevée; le pli naso-labial du côté droit est beaucoup plus marqué que celui du côté gauche. Tout ceci devient encore plus manifeste lorsque le malade se met à parler ou tire la langue. La parésie du facial gauche paraît donc indiscutable. En examinant les yeux du malade, on constate la déviation du globe oculaire gauche en dedans, dû à l'état paralytique du muscle droit externe du côté gauche : donc parésie de l'abducens de ce côté. De plus nystagmus et décoloration de la papille.

Il s'agit nettement d'un syndrome de Millard-Gubler. Mais en plus il existe tous les symptômes de la sclérose en plaques; le malade donne le tableau clinique complet de cette affection: exagération des réflexes, tremblement intentionnel, démarche en fauchant, nystagmus, embarras de la parole. Le syndrome de Millard-Gubler semble donc dû à une localisation spéciale d'une plaque scléreuse dans l'axe cérébro-spinal. Le siège de cette plaque doit se trouver dans la protubérance au lieu où l'on voit passer en un étroit voisinage le faisceau pyramidal et les fibres des nerfs facial et abducens.

OBSERVATION V (citée par Raymond, clin. t. III)

(type Foville du Millard-Gubler).

Paul B..., âgé de 47 ans, garçon de café, a contracté la syphilis il y a vingt ans; est atteint d'une dureté de l'ouïe depuis son enfance; présente les signes d'une lésion probablement tuberculeuse au sommet gauche.

Il y a six mois, cet homme a été pris subitement d'un étourdissement avec vertige, d'une sensation d'engourdissement dans les membres, d'un certain embarras de la parole. Cette sorte d'ictus n'a pas laissé à sa suite de traces apparentes. Un peu plus tard, le malade est devenu sujet à de violents maux de tête: il s'est aperçu qu'il voyait double quand il tournait le regard à gauche. Son côté droit s'est affaibli; le sentiment s'est émoussé dans ce même côté. A son entrée à l'hôpital, il a été constaté, indépendamment de sa lésion au sommet gauche, une paralysie du muscle droit externe à gauche, et une parésie du muscle droit interne à droite; une parésie faciale gauche, qui intéressait également le facial supérieur et le facial inférieur; une parésie motrice droite, accompagnée d'une exagération des réflexes tendineux du même côté; une hypéresthésie de tout le côté droit, face comprise; persistance de la céphalalgie. Sous l'influence du traitement iodo-mercuriel intensif, les maux de tête se sont dissipés; l'hémi-parésie motrice du côté droit s'est atténuée. Les autres troubles sensitivo-moteurs persistent.

Diagnostic. — Lésion en foyer intra-protubérantielle (gomme ou tubercule), située dans la moitié gauche de la protubérance, un peu au-dessus de son extrémité inférieure, empiétant à la fois sur la portion ventrale: faisceau pyramidal et faisceau sensitif, et sur la portion dorsale: fibres d'origine des VI^e et VII^e paires.

III. *Paralysie faciale à type prédominant.* — Entre les paralysies faciales des syndromes protubérantiels et les paralysies faciales pures trouve place une catégorie de paralysie faciale, où elle est le symptôme prédominant et constant; on peut citer par exemple la paralysie faciale due au tétanos céphalique. Sa pathogénie a été l'objet de nombreuses discussions. Rose en a donné l'explication suivante : à la suite de la plaie de la face, le tronc du facial s'enflamme et augmente de volume. D'où sa compression au niveau des parois osseuses, inextensibles de l'aqueduc de Fallope, qui joue un rôle passif dans sa compression. Cette explication n'est autre que celle signalée par Bérard à propos de la paralysie faciale *a frigore*.

Pour Triglia, la paralysie serait due à une hémorragie capillaire dans le noyau du facial, hémorragie consécutive à une forte hyperhémie du bulbe. Aucune preuve ne vient soutenir cette explication, qui reste dans le domaine des hypothèses.

Nankivel semble disposé à admettre l'influence du froid. S'il en est ainsi, on ne voit pas bien alors la raison qui fait que la paralysie faciale s'observe dans le tétanos céphalique seulement.

De son côté, Leyden serait porté à expliquer la paralysie faciale observée dans le tétanos céphalique par une lésion du bulbe. Son explication semble la plus vraisemblable et a pour elle d'être basée sur une analogie clinique. Dans la discussion qui suivit la communication de Bernhardt à la Société de médecine interne de Berlin, sur un cas de paralysie

faciale avec trismus, occasionnée par une tumeur du plancher du quatrième ventricule, Leyden fit remarquer que dans les maladies de la moelle allongée, on rencontre réunis ces signes, la paralysie faciale et des troubles de la déglutition, qui souvent aussi peuvent coexister dans le tétanos céphalique ; la paralysie faciale serait donc d'origine bulbaire et ce siège rendrait compte de l'association de cette paralysie avec des troubles de la déglutition.

IV. *Paralysies faciales nucléaires pures.* — Jusqu'ici les paralysies faciales nucléaires étudiées ne représentent qu'un symptôme d'une maladie définie, tétanos ou autre. Mais il est des cas où la paralysie faciale constitue la maladie elle-même : parmi eux rentre une variété de paralysie faciale congénitale.

Les paralysies faciales congénitales se classent en trois grands groupes : les unes sont liées à une agénésie du rocher avec ou sans malformation de l'oreille ; elles sont extrêmement rares, et, comme on peut le concevoir, incurables ; d'autres sont d'origine purement obstétricale ; de celles-ci, les plus nombreuses et les mieux étudiées sont dues aux applications du forceps ; les autres, plus rares, se produisent pendant un accouchement spontané et sont occasionnées par une viciation quelconque du bassin ; d'autres enfin sont dues à des lésions nucléaires et s'associent plus rarement à des malformations véritables ; il est rare que les symptômes intéressent le domaine du nerf tout entier ; le plus souvent il s'agit de paralysies partielles, qui ne gué-

rissent point, et reconnaissent une double étiologie : ou bien les centres bulbaires ont subi pendant la vie fœtale un arrêt de développement, et cette agénésie des noyaux se manifeste par une asymétrie de la face, intéressant tout le territoire du facial (observation de Heubner) ou une partie seulement ; ou bien encore la paralysie faciale est consécutive à une polioencéphalite intra-utérine (observation de MM. Rivière et Andérodias). Ces deux derniers auteurs rapportent, dans la *Gazette hebdomadaire des Hôpitaux de Bordeaux* (année 1908), l'observation d'un enfant d'un mois, né d'une mère à bassin rétréci et chez qui la délivrance fut un peu laborieuse. Cet enfant est né avec une paralysie faciale, comme cela se produit parfois avec les applications de forceps. Généralement, ces paralysies disparaissent après quelques jours ; mais, comme dans le cas actuel cette paralysie persiste, on peut se demander si elle est centrale ou périphérique. Cabanne lui donne une étiologie bulbaire : « Le cas présenté par M. Rivière est rare justement parce que l'enfant est né avec sa paralysie faciale. Dans le cas actuel, il s'agit de savoir si cette paralysie est due à une agénésie des noyaux et du tronc facial, auquel cas il y a presque toujours un peu d'hémiatrophie faciale ; ou bien, si elle est la conséquence d'une polioencéphalite intra-utérine portant sur les noyaux d'origine du nerf. Je croirais plus volontiers à cette dernière hypothèse, vu l'aspect cachectique de cet enfant qui a tout l'air d'un hérédo-syphilitique. »

Mieux étudiée, et fondée sur des bases plus solides est la paralysie faciale consécutive à une polioencéphalite, localisation protubérantielle de la paralysie infantile.

Au début de ce chapitre, nous nous sommes occupé de la paralysie faciale, symptôme accessoire de la paralysie infantile ; mais elle peut être la seule localisation de cette maladie infectieuse ; elle en est, en quelque sorte, l'équivalent ; et la paralysie infantile, qui ailleurs se manifeste par une paralysie des membres inférieurs ou des quatre membres peut quelquefois ne présenter pour tout signe qu'une paralysie faciale. Oppenheim, dans son traité, rapporte deux cas de poliomyélite localisée à la protubérance. On en trouve plusieurs observations citées par Médin dans les *Archives de Médecine des Enfants*. Heinrich Embden en publie un cas très typique dans la *Neurolisches Centrablatt*, 1909.

OBSERVATION VIII (Résumée)

(Médin, *Arch. Méd. Enfants*)

Garçon F. L. A..., âgé de 4 ans, a eu au commencement de juin une légère rougeole ; a d'ailleurs toujours été bien portant ; n'a jamais eu de maladie d'oreille ; tomba malade le 9 août avec frisson et fièvre : devint très somnolent, grincheux et coléreux ; une nuit, deux jours après être tombé

malade, grands cris; le lendemain, il était paralysé de la moitié droite du visage. Point de paralysie dans les extrémités, dans le tronc des yeux, la langue ou ailleurs. Seul, le nerf facial droit est paralysé dans ses branches supérieures et inférieures: l'œil droit ne peut plus se fermer; la bouche est déviée à gauche.

Diagnostic : Paralysie infantile, monoplégie faciale.

OBSERVATION IX (du même auteur)

Petite fille A. H. . . , un an neuf mois. Après avoir eu pendant quatorze jours la diarrhée, tomba subitement malade le 6 septembre, avec fièvre, somnolence, etc . . ; ne voulait pas se tenir debout; pas de selles pendant quatre jours. Le 10, tout son facial gauche est paralysé. Rien à remarquer au sujet des yeux, de la langue, du voile du palais ou de la luette, pas plus qu'au sujet des quatre membres. Réflexes rotuliens forts. D'ailleurs bien portante.

Diagnostic : Paralysie infantile, monoplégie faciale gauche.

OBSERVATION X (de Hein. Embden)

(*Neurologisches Centralblatt*, 1909)

Enfant de cinq ans, ayant une paralysie faciale gauche dont l'évolution démontre vraisemblablement la localisation à la protubérance d'une poliomyélite antérieure aiguë.

Jusque-là bien portant, il tomba malade en novembre 1908; température élevée parmi d'autres graves symptômes; au bout de quelques jours, la mère remarqua la paralysie faciale gauche. Aucune maladie d'oreille. Il y a paralysie des branches inférieures et moyennes du facial gauche, avec réaction de dégénérescence; simple parésie du facial supérieur. L'œil peut se fermer complètement: cette participation irrégulière des branches du facial prouve que le siège de l'affection est au niveau de la protubérance. Le début de cette paralysie par une température élevée permet vraisemblablement de la rapporter à une poliomyélite antérieure.

Une tumeur, un ramollissement, une compression du bulbe peuvent également produire une paralysie faciale.

Hunnius, en 1881, en a publié un cas présentant une paralysie de toutes les branches de la septième paire, avec lagophthalmos de l'œil droit: cet œil était figé comme une masse inerte dans la cavité orbitaire.

A l'autopsie, on a découvert dans la partie postérieure de la moitié droite de la protubérance un tubercule de la grosseur approximative d'un noyau de cerise qui était situé immédiatement au-dessus du faisceau pyramidal droit. Quatre années avant, on trouve une observation identique de Wernicke dans les *Archiv für Psychiatrie und Nervenkrank.*

OBSERVATION XI

(Wernicke)

Stimmel, ébéniste, âgé de 38 ans, entre le 28 août 1875 à la Charité. En octobre et Novembre 1874, il avait vu ses jambes enfler; il remarquait qu'il était plus faible qu'auparavant. De mars en juillet 1875, fortes sueurs nocturnes; mais cet état ne l'empêchait pas de faire son métier. Quatre semaines avant son entrée à l'hôpital, apparurent de profondes douleurs de tête, avec étourdissements et diplopie. La vision était meilleure lorsqu'on lui bandait l'œil gauche. Depuis huit jours, l'ouverture de la bouche et la mastication deviennent difficiles. La nuit, sensation de sécheresse dans la bouche et la gorge. Maux de tête plus violents. Le malade nie toute spécificité.

Etat actuel. — Sujet affaibli, pâle : Induration des deux poumons. Artère radiale dure. Pouls : 96. Rien d'anormal du côté de l'abdomen et des viscères. L'urine, couleur jaune d'or, d'une densité de 1030, ne contient ni sucre ni albumine. Pas de cylindres urinaires.

31 août. — Se plaint d'une céphalée violente; quelques vomissements après les repas. Pas de troubles de la sensibilité. Il existe une paralysie faciale gauche. Le sourcil gauche est tombant, tandis que le droit semble tiré vers le haut. Le sillon naso-labial est effacé à gauche. La joue de ce même côté est flasque et tombante. La commissure labiale s'abaisse de ce côté. Toute la moitié gauche de la face est sans mouvements; notamment le sifflement est impossible. Contracture du masséter gauche, douloureux à la pression. Les deux maxillaires ne peuvent s'éloigner l'un de l'autre que de deux ou trois centimètres. La langue ne présente aucune déviation,

se meut bien, sans atrophie. La voix est un peu nasillarde, mais normale. Pas de troubles du goût. Lorsque les aliments passent dans son pharynx, le malade a la sensation que la déglutition se fait difficilement.

Les deux paupières recouvrent la cornée d'une façon égale, atteignant le bord supérieur du cercle pupillaire. Si l'on fait regarder le malade vers la gauche, l'œil gauche ne suit pas comme l'œil droit jusqu'à la ligne médiane. Les autres mouvements s'effectuent aussi bien à gauche qu'à droite.

La pupille gauche est plus rétrécie que la pupille droite.

La tête n'est pas déviée et se meut sans aucune difficulté. Le tronc et les membres ont conservé leur mobilité et leur sensibilité normales. Dans le courant de septembre, en plus de la paralysie faciale gauche apparaît du trismus : le malade peut à peine écarter les mâchoires d'un centimètre. Comme symptôme principal, il faut mentionner de fréquents étourdissements au point que le malade était le plus souvent couché. Fréquentes envies de vomir. Pas de troubles marqués de la vision. Le sens de l'odorat paraît subsister des deux côtés, cependant plus marqué à droite qu'à gauche. La réaction de la moitié gauche du visage aux courants galvanique et faradique est normale, comme aux premiers jours qui suivirent son entrée à l'hôpital.

Le 10 octobre, l'examen électrique donne les résultats suivants : Le tronc du facial montre, aussi bien pour le courant faradique que pour le courant continu, une excitabilité quelque peu diminuée.

Le 11 octobre, constatation d'un exsudat pleurétique.

Le 12 octobre, on pratique un examen minutieux des yeux des deux côtés : on note une opacité du cristallin (cataracte sénile). L'acuité visuelle a diminué des $\frac{2}{3}$ pour l'œil droit et $\frac{1}{3}$ pour l'œil gauche.

La pupille gauche réagit à la lumière, mais plus lentement que la droite. La réaction à l'accommodation est nulle.

Le 14 octobre, aucun trouble de la motricité ni de la sensibilité des extrémités. La pleurésie ne donne presque pas de

signes subjectifs. Respiration : 40 à 48. Pouls : 90 à 132. Température oscillant entre 38° et 38° 4. La faiblesse du malade s'accroît de jour en jour.

Le 19 octobre, le malade délire.

Mort le 20. -

Autopsie. — Sur le plancher du 4^e ventricule, au milieu de sa hauteur, à gauche de la ligne médiane, bombant fortement, apparaît une tuméfaction ayant à peu près 1 centimètre 1/2 de long sur 2 centimètres de large. Sa limite postérieure n'est pas distante de plus de 1 centimètre 1/2 du sommet du calamus scriptorius, son extrémité antérieure laisse environ 1 cm. entre elle et les tubercules quadrijumeaux postérieurs. Elle paraît vraisemblablement être constituée par du sang : elle atteint une hauteur de 1/2 cm. à l'intérieur du 4^e ventricule. Les stries acoustiques manquent des deux côtés; elle a envahi le corps restiforme gauche. Une coupe transversale du cervelet ne montre rien d'anormal. Une coupe au niveau de la décussation des pyramides ne fait voir aucune lésion. Dans la moelle épinière on note une tuméfaction centrale.

Diplégies faciales. — Notre étude des paralysies faciales nucléaires serait incomplète si, en terminant ce chapitre, nous ne disions pas quelques mots sur les diplégies faciales qui se subdivisent en congénitales et familiales; ces dernières ont une évolution toute différente; Sainton les a étudiées minutieusement dans un article paru dans la *Gazette des Hôpitaux*, 1901.

La diplégie faciale congénitale est peu connue en France; cependant Cabanne en a donné une description dans un travail paru récemment.

Kirmisson a, jadis, publié sans grand détail un cas dans lequel il y avait coïncidence de la paralysie faciale double avec deux pieds bots. Cette

variété a des caractères bien nets. Son histoire est relativement récente, puisqu'elle date de 1788, époque à laquelle apparut le premier mémoire de Mœbius. Depuis Bernhardt, Schapringer, Thomson ont confirmé la description de Mœbius dans ses traits essentiels. Cette forme de diplégie faciale s'accompagne toujours de paralysie des muscles de l'œil. Quelquefois, au lieu d'être vraiment congénitale, elle survient dans l'enfance.

L'aspect des malades atteints de cette variété de paralysie avec ophtalmoplégie externe double est assez particulière pour faire l'objet d'une description spéciale : « La paralysie faciale en général n'est pas très intense ; Recken parle de diminution de volume et de faiblesse des muscles de la mimique. Utkoff signale la parésie simple ; plus rarement les troubles moteurs sont plus accentués. Il en était ainsi dans le cas de Mœbius, où tous les muscles étaient largement ouverts ; les paupières inférieures tombantes, avec des conjonctives gonflées ; les joues flasques ; la lèvre inférieure était pendante, la bouche élargie, à demi-entr'ouverte ; la prononciation des labiales était gênée : quand la malade parlait, on s'apercevait que la paralysie prédominait d'un côté.

En général, les mouvements de la mâchoire s'exécutent bien. Cependant, Schapringer note chez son malade une faiblesse des muscles masticateurs. Thomson remarque la difficulté qui existe chez le sien pour ouvrir la bouche. L'examen électrique pratiqué dans le cas de Mœbius montre une abolition

complète de réaction, sous l'influence du courant, de la plupart des muscles de la face; seuls les muscles attirant les lèvres en bas et en dehors réagissaient, ainsi que les muscles masticateurs » (Sainton).

Dans cette forme de diplégie, les troubles sensitifs font défaut; il en est de même pour les troubles sensoriels. De Grœfe a autrefois signalé chez son malade des perturbations de l'odorat et du goût. Ce même sujet avait des fourmillements dans les mains et les extrémités des doigts; il était en outre épileptique.

La diplégie faciale, associée à la paralysie de l'abducens, coïncide avec d'autres vices de conformation, anomalie du crâne, luvette bifide... Elle peut se manifester aussitôt après la naissance, ou plutôt entre les âges extrêmes de deux et trente ans, et persiste sans modification pendant toute l'existence de l'individu.

En l'absence de toute donnée anatomo-pathologique, il est impossible d'être affirmatif sur la nature de la maladie. Il semble qu'il ne s'agisse pas d'une lésion musculaire primitive, car la dystrophie de la diplégie atteint des groupements physiologiques.

L'hypothèse la plus satisfaisante que l'on puisse émettre pour expliquer les symptômes est celle d'une lésion nucléaire, qu'il s'agisse soit d'aplasie des centres moteurs, soit d'atrophie des noyaux.

La diplégie faciale familiale a été observée pour la première fois en France par Brissaud et Marie, qui

firent remarquer la rareté de l'association d'une paralysie faciale supérieure et inférieure avec le syndrome de la paralysie labio-glosso-laryngée ; ils attribuent à ce type une origine bulbaire. Après eux, Londe put voir le frère du malade ayant servi à la description de cette maladie qu'il appela paralysie bulbaire progressive infantile, et démontrer que cette variété de diplégie pouvait être familiale. Il la rapproche des cas semblables publiés par Hoffmann (1891), Remak (1892), Fazio (1893).

La diplégie faciale totale avec paralysie labio-glosso-laryngée est habituellement familiale, mais non toujours. Londe a pu en réunir deux cas sur cinq où il n'existait chez les ascendants et collatéraux aucune maladie analogue. Elle débute soit par le facial supérieur, soit par le facial inférieur, soit par des troubles de la déglutition, comme dans l'observation publiée par Hoffmann.

A la période d'état, on constate l'existence d'une paralysie faciale bilatérale, mais pas absolument symétrique : la prédominance d'un côté peut être assez marquée pour que l'on puisse croire à une paralysie faciale unilatérale. De même la paralysie des releveurs palpébraux peut se traduire par du ptosis, ou consister en une simple parésie sans ptosis, apparente par suite de la rareté du clignement. Dans cette forme, la paralysie faciale s'accompagne de tous les symptômes de la paralysie labio-glosso-laryngée.

Un des caractères les plus intéressants de la maladie et qui contraste avec les tableaux cliniques

de la diplégie faciale type Mœbius est la rapidité de la marche : les cas terminés par la mort ont évolué en moins d'un an.

Il n'existe point d'autopsie de cette maladie : on est donc réduit ici encore à rester dans le domaine des hypothèses. L'opinion la plus plausible est celle qui a été adoptée par Charcot d'une lésion progressive et isolée des noyaux moteurs bulbaires. La cause réelle de la maladie échappe : mais il est vraisemblable que l'hérédité y joue un grand rôle ; car, dans tous les cas publiés, sauf ceux de Remak et d'Hoffmann, l'hérédité morbide était chargée ; les malades portaient d'ailleurs les traces de cette hérédité par les nombreux stigmates de dégénérescence que l'on constatait chez eux.

Cette forme de diplégie faciale diffère donc sensiblement du type décrit par Mœbius : tandis que celui-ci persiste toute la vie avec une fixité étrange, sans avoir de période d'augmentation ou de rétrogression, la diplégie type Marie Brissaud évolue avec une très grande rapidité. Cette différence tient probablement à la nature des lésions qui paraissent, dans le premier cas, dues à une aplasie simple, tandis que, dans le second, elles sont sous la dépendance d'un processus dégénératif, résultat d'une prédisposition héréditaire.

CHAPITRE IV

Valeur séméiologique. — Pronostic. — Diagnostic

Le diagnostic certain d'une lésion nucléaire du facial n'est pas quelque chose de purement théorique, s'adressant exclusivement à la sagacité du clinicien, mais il est d'un certain intérêt pratique pour le médecin ; il peut être en certaines circonstances également d'un grand profit pour le malade. Car dans bon nombre de cas, la localisation nucléaire de la paralysie faciale, indiquera le point où se trouve la lésion qui occasionne les accidents que le malade peut présenter par ailleurs et permettra au médecin d'en instituer le traitement en conséquence. Sa valeur séméiologique est donc un fait incontestable.

Généralement les paralysies de cette sorte sont définitives et incurables. Il est inutile de parler de pronostic dans les paralysies faciales dues par exemple à une agénésie des noyaux ou à un ramollissement bulbaire. Cependant il peut y en avoir de passagères. L'observation de Labadie-Lagrave et Boix le

montre suffisamment : d'une paralysie totale et double de la face, il ne resta en définitive qu'une simple parésie des membres de la bouche et du menton du côté gauche ; nous sommes en droit de supposer qu'une paralysie faciale par anémie bulbair due à une oblitération partielle puisse disparaître au bout de quelques jours, le noyau facial étant au bout de ce temps irrigué par une circulation complémentaire des artères voisines. On peut en rapprocher une observation rappelée par M. Bériel dans un mémoire déjà cité.

Caractères propres à la paralysie faciale. — Evidemment le diagnostic de paralysie faciale nucléaire est excessivement difficile à faire : cette variété de paralysie ayant peu de signes propres, qui ne se voient pas dans d'autres paralysies faciales. Pour le faire, on se basera tout d'abord sur le caractère parcellaire de la paralysie. D'après les données anatomiques étudiées en détail dans notre premier chapitre, il est permis de penser que la dissociation des noyaux gris du facial, qui maintenant est un fait absolument démontré, s'étend aussi aux vaisseaux qui les irriguent : c'est l'opinion de Van Géhuchten. Dès lors quoi d'étonnant à ce que la clinique présente à son tour des manifestations dissociées, à ce que les muscles des lèvres seuls soient paralysés, alors que, dans le grand domaine du facial, d'autres régions conserveront leur activité normale, et qu'enfin le territoire du facial supérieur puisse échapper à l'agent pathogène qui aura frappé de mort les muscles du facial inférieur.

En réalité, l'intégrité du facial supérieur est ce qui se voit le plus fréquemment. Dans notre observation I on y trouve les lignes suivantes : « Si on fait rire le malade, la face du côté gauche s'anime encore, mais moins du côté droit, si on dit au malade de plisser le front on constate que le côté frontal gauche reste lisse. » Une observation de même genre nous est fournie par M. Achard dans la *Revue Neurologique* de 1908.

OBSERVATION XII (Résumée)

(Ch. Achard, *Revue Neurologique*, 1908, p. 174)

X..., couturière, âgée de 58 ans, entre à l'hôpital Necker le 13 décembre 1907. Elle est atteinte de paralysie infantile survenue à l'âge de 4 ans et traitée pendant cinq ans au moyen de l'électrisation par Duchenne de Boulogne. Durant son enfance, elle pouvait courir malgré les déformations des pieds, mais elle était obligée de tenir le bras gauche avec la main droite pour éviter qu'il ne fût ballotté.

Régée à 15 ans, mariée à 19 ans 1/2, elle a eu 6 grossesses normales. Ménopause à 40 ans.

Les traces de la paralysie infantile sont nombreuses et importantes. Au membre inférieur gauche, il n'y a guère qu'une atrophie de la cuisse portant surtout sur le triceps. Au membre inférieur droit, pied bot : pied en rotation interne et en adduction. Réflexes rotuliens abolis des deux côtés. Membre supérieur droit normal. Main gauche atrophiée, ainsi que la moitié gauche du cou. La face présente bien une

légère asymétrie, qui date bien du temps de l'enfance; et la malade raconte qu'à l'école ses petites camarades disaient qu'elle avait le nez de travers. La bouche est plus largement ouverte à droite qu'à gauche. La langue tirée hors de la bouche est légèrement déviée vers la droite. La palpation de la joue donne une consistance plus flasque que du côté droit. *Les rides du front sont égales des deux côtés*, il n'y a pas de paralysie de l'orbiculaire, on note quelques contractions fibrillaires dans la joue et les muscles paralysés.

Cette observation est intéressante parce qu'elle concerne une adulte et est une paralysie ancienne, ensuite et surtout parce que, la paralysie portant sur le facial inférieur seulement, on pourrait au premier abord et d'après les théories anciennes, la rapporter à une lésion centrale.

Même parmi les muscles innervés par le facial inférieur, il en est qui peuvent être épargnés ou qui sont moins atteints que les autres. Dans ces cas d'ordinaire ce sont les muscles du menton qui restent intacts et conservent leurs fonctions.

Mais paralysie parcellaire et paralysie totale ne veulent pas dénommer deux faits diamétralement opposés, ou du moins chacune de ces paralysies ne constitue pas une affection distincte. Et telle paralysie qui était totale à son origine devient parcellaire au cours de son évolution (Bériel) (1). On voit par là que le pronostic peut varier suivant le diagnostic étiologique. C'est même presque la règle dans les paralysies faciales dues aux polioencéphalites. Médin,

(1) *Lyon Médical*, 4 déc. 1910.

dans son observation XXIII (Archives de Médecine des Enfants 1898), rapporte un cas intéressant à ce point de vue de paralysie infantile et de monoplégie faciale. Il s'agissait d'un garçon de 7 mois qui, le 14 septembre, avait une paralysie faciale gauche totale, une paralysie des muscles de la nuque et du cou, et une paralysie presque entière des quatre membres et qui, sur le milieu d'octobre de la même année, n'avait de cette paralysie si étendue au début de la maladie qu'une parésie faciale gauche. On pourrait comparer avec assez de justesse l'évolution de ces poliomyélites et polioencéphalites à un torrent impétueux qui, brusquement, inonde tout le rivage et qui, peu à peu, rentre dans son lit, laissant toutefois derrière lui quelques traces de son passage (M. Weill, enseignement oral).

Un autre élément de diagnostic nous est donné dans la manière dont se comporte la réaction de dégénérescence : tandis qu'elle n'existe pas dans les paralysies faciales d'origine centrale, tandis qu'elle est égale pour chacun des muscles innervés par les branches naissant au-dessous de la lésion, dans les paralysies faciales d'origine périphérique, dans la paralysie faciale nucléaire elle ne se rencontre pas sur les différents muscles avec la même valeur.

Dans l'observation de Mally, il est noté : « l'excitabilité galvanique et faradique directe et indirecte a réapparu quoique très affaiblie dans les muscles grand zygomatique et carré du menton, ces deux muscles sont réduits à un très mince filet de fibres. » De même dans le cas de diplégie faciale de Mœbins :

« L'examen électrique montre une abolition complète de réaction, sous l'influence du courant, de la plupart des muscles de la face; seuls les muscles attirant les lèvres en bas et en dehors réagissaient, ainsi que les muscles masticateurs. »

Chacun de ces deux signes pris isolément est insuffisant pour faire le diagnostic de paralysie faciale nucléaire; il existe en effet des exemples de paralysie faciale d'origine centrale avec intégrité du facial supérieur; et dans certains cas la réaction de dégénérescence peut manquer ou du moins être d'une interprétation difficile. Mais lorsque ces deux symptômes sont associés et nets, il est fort probable que l'on a affaire à une paralysie faciale d'origine nucléaire.

Symptômes associés. — Le plus souvent d'ailleurs s'ajoutent des symptômes associés dus à ce que la lésion a atteint en même temps que le facial un ou plusieurs autres nerfs crâniens voisins ou même le faisceau pyramidal qui est situé immédiatement au-dessous de lui. Enfin un signe sur lequel nous avons déjà attiré l'attention et qu'a présenté le malade de notre observation II est l'inégalité pupillaire se manifestant par du myosis moyen de l'œil paralysé. Il n'est pas à dédaigner surtout s'il existe seul. Wernicke également dans l'observation que nous avons reproduite note que « la pupille gauche (du côté paralysé) est en myosis apparent ».

Toutefois paralysie nucléaire ne veut pas dire paralysie intra-protubérantielle, il n'y a qu'à regarder figure 6 pour se rendre immédiatement compte

qu'il est possible de subdiviser les paralysies faciales d'origine nucléaire en sus-nucléaires (obs. de Lévaditi et Sano), nucléaires proprement dites et sous-nucléaires, suivant que la lésion siège au-dessus, au niveau, ou au-dessous du noyau du facial.

Les paralysies nucléaires et sous-nucléaires sont cliniquement impossibles à différencier l'une de

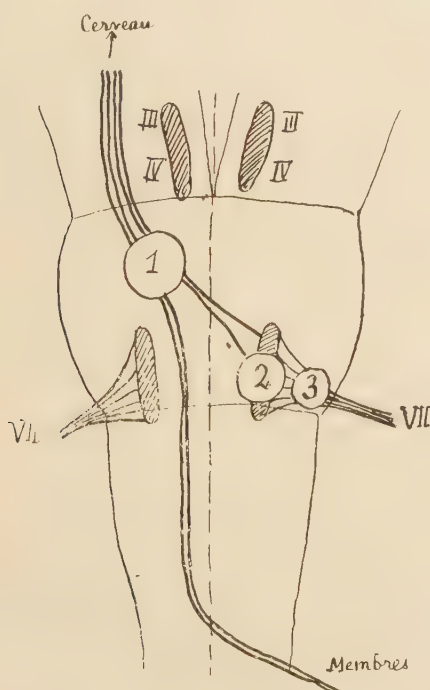


FIG. 6. — Tronc cérébral vu par sa face antérieure. Schéma ; trajet des fibres cortico-nucléaires du facial (VII) ; des fibres de la voie motrice générale ; noyau du moteur commun (III) ; du facial (VII). Dans la protubérance, lésions des P. faciales sus-nucléaires (1), nucléaires (2), sous-nucléaires (3), sans symptômes alternes.

l'autre. Il n'en est pas de même des paralysies sus-nucléaires qui se distinguent aisément des paralysies nucléaires proprement dites à l'aide des symptômes associés. Les fibres du facial en effet s'entrecroisent plus haut que celles du faisceau pyramidal; de plus le noyau du facial est situé à peu près sur le même plan que son entrecroisement. La paralysie faciale sus-nucléaire aura donc comme symptôme associé une paralysie des membres *du même côté*, qui sera celui opposé à la lésion, tandis que la paralysie faciale nucléaire aura comme signes la paralysie de la face du côté de la lésion, et la paralysie des membres *du côté opposé à la lésion* réalisant ainsi le syndrome de l'hémiplégie alterne.

OBSERVATION XII (Résumée)

(Sano, *Journ. Neurol.*, 1899)

Diagnostic : Tuberculome de la protubérance annulaire.

Homme, 29 ans, lupus de la face et du cou, adénites tuberculeuses suppurées. Il y a six mois céphalagie, vomissements, vertiges; bientôt hémiplégie. Plus tard, diminution de l'odorat, troubles de la vue, de l'ouïe, du goût. Réflexes pupillaires normaux, nystagmus, rétrécissement du champ visuel à droite; pour les deux yeux, photophobie, légère diplopie sans strabisme objectif.

25 mars. — Hémiplégie droite généralisée, y compris le facial supérieur; face tirée à gauche. Il y a hypotonie muscu-

laire (parésie flasque), avec exagération des réflexes tendineux et cutanés. A gauche, les orteils se fléchissent par l'excitation plantaire; à droite ils entrent en extension. Sensibilité à la douleur abolie dans le côté droit, l'exploration à la face est douteuse. Dans tout le côté droit les muscles commencent à s'atrophier, principalement les gros muscles des membres. Céphalalgie, titubation, sensation de battements dans la tête. Pouls = 92. Constipation. Présence d'esprit, mais pensée lente. Parole embarrassée, mais correction des phrases.

19 mars. — L'hypertension crânienne augmente, il y a toujours hémiplégie, flasques avec exagération des réflexes. A la face, la sensibilité semble abolie des deux côtés, mais l'exploration en devient difficile.

Après être demeuré quinze jours dans un état comateux, le malade a succombé le 16 juin, quatre mois après le début de l'hémiplégie.

Autopsie. — Noyau tuberculeux dans la partie supérieure et antérieure gauche de la protubérance annulaire. Pendant quatre mois, le faisceau pyramidal a été détruit au niveau, et l'hémiplégie est restée flasque avec exagération des réflexes.

OBSERVATION XIII (Résumée)

(Levaditi, *Rev. Neurol.*, 1899)

Diagnostic : Tubercule de la protubérance annulaire.

Phtisique pulmonaire présentant à la suite d'une crise convulsive à caractères plutôt jacksonniens, une hémiplégie droite totale avec rotation à gauche. La force est paralysée du côté droit, la langue est déviée. Les membres sont contracturés, la main est en pronation forcée, les réflexes exa-

gérés, clonus, incontinence d'urine, pas de troubles de la sensibilité.

Nécropsie. — Le tronc basilaire et la sylvienne sont parsemés de petits foyers jaunâtres athéromateux. Les substances grises et blanches n'ont rien de particulier. Pas trace d'hémorragie ou de ramollissement dans les noyaux sous-corticaux ou la capsule interne. Les régions sous-thalamiques et pédonculaires sont absolument saines.

Une coupe frontale de la protubérance, à un niveau qui correspond aux tubercles quadrijumeaux postérieurs, révèle l'existence d'une tumeur grisâtre, très régulièrement circulaire, du volume d'un pois. Pas une fibre du faisceau pyramidal gauche n'a été interrompue ; aucun signe de dégénérescence secondaire. Tout a été sous la dépendance de la compression, et, en particulier, des troubles d'irrigation que la tumeur a engendrés au niveau du pont dans le territoire du faisceau pyramidal.

Mais s'il est relativement facile de distinguer une paralysie faciale sus-nucléaire d'une paralysie faciale nucléaire, il est beaucoup plus délicat de faire le diagnostic différentiel entre cette variété de paralysie et une méningite basilaire. Ici comme là, les symptômes généraux sont à peu près identiques : céphalée, constipation, température élevée, troubles de l'intelligence, troubles oculaires. Aussi, avant que la ponction lombaire ne fût d'une pratique courante, ce diagnostic ne pouvait se faire qu'à l'autopsie. Depuis qu'il est possible d'étudier le liquide céphalo-rachidien, le diagnostic se fera d'après les modifications qu'il présente. Tandis qu'une paralysie faciale nucléaire n'y apportera aucune modification, on remarquera, suivant la nature de la mé-

ningite, soit la présence du bacille de Koch et de mononucléaires si elle est de nature tuberculeuse (ce qui sera le cas le plus fréquent) ou s'il s'agit d'une méningite plus ou moins subaiguë de nature syphilitique, soit la présence de pneumocoque, de streptocoque ou de méningocoque avec polynucléose : d'où la conclusion logique que l'on a affaire à une méningite pneumococcique, streptococcique ou cérébro-spinale.

CONCLUSIONS

- I. — L'origine chez l'homme des diverses branches du facial, supérieures et inférieures, dans un noyau commun et autonome est aujourd'hui un fait acquis. Des travaux récents ont établi en outre l'existence dans ce noyau de groupements cellulaires en rapport avec la distribution périphérique.
- II. — L'atteinte pathologique des noyaux d'origine de la VII^e paire n'est pas exceptionnelle; elle est due soit à un trouble de développement, soit à un processus inflammatoire, soit à une altération localisée (hémorragie, ramollissement, tubercule, gomme, tumeur, etc).

Les lésions intéressent le plus souvent les parties voisines du tronc cérébral (autres centres nucléaires, sensibilité et motricité générales), elles peuvent cependant être limitées au seul noyau du facial, elles peuvent être unies ou bilatérales.

III. — Les paralysies faciales d'origine nucléaire sont le plus souvent associées à d'autres symptômes prédominants.

a) Symptômes tenant à l'atteinte diffuse du névraxe (certains cas de paralysie infantile).

b) Symptômes de lésions importantes du tronc cérébral (paralysies faciales dans les syndrômes alternes).

Elles peuvent cependant constituer le signe morbide le plus important, ou enfin exister isolément, simulant une paralysie basilaire ou tronculaire.

IV. — Les paralysies nucléaires peuvent être partielles ; intéresser par exemple le facial supérieur, ou le facial inférieur seul. Elles peuvent être totales. Dans le premier cas, il est rare qu'il n'y ait pas eu à un moment de l'évolution, une atteinte de tous les muscles innervés par la VII^e paire, ou qu'il ne persiste pas des traces d'une paralysie totale. Inversement, dans le second cas, on trouve généralement quelques signes présentant le caractère incomplet ou parcellaire : ce qui est le cas pour la réaction de dégénérescence. Les paralysies nucléaires peuvent être bilatérales.

Elles peuvent être passagères ou définitives, s'accompagnant d'une atrophie rapide plus ou moins complète.

V. — Le diagnostic de l'origine nucléaire d'une paralysie faciale pure ou associée se basera sur les caractères précédents, mais surtout sur les symptômes concomitants dans le domaine des nerfs crâniens, de la sensibilité ou de la motricité générales. A défaut d'associations importantes, on recherchera les symptômes bulbo-protubérantiels moins évidents. L'inégalité pupillaire peut être un de ces indices, lorsqu'il s'agit de myosis moyen, homolatéral, avec rétraction du globe.

VI. — Toutes les paralysies par lésion bulbo-protubérantielles ne sont pas nucléaires ; outre les paralysies par lésion des racines (paralysies sous-nucléaires) qu'il est difficile d'identifier, il faut noter les paralysies par lésion du segment supérieur de la protubérance (paralysies sus-nucléaires) qui peuvent produire une hémiplegie complète, homolatérale, comme dans le cas de lésions cérébrales, mais avec atteinte du facial dans sa totalité.

Le Président de la Thèse,

A. PIC.

VU :

Le Doyen,

L. HUGOUNENQ.

VU ET PERMIS D'IMPRIMER :

Lyon, le 28 Novembre 1910.

Le Recteur, Président du Conseil de l'Université,

P. JOUBIN.

INDEX BIBLIOGRAPHIQUE

- ACHARD Ch. — *Revue Neurologique*, 1908, p. 174.
- ALLAIRE. — *Bull. offic. Soc. franç. d'Electrothér.*, 1906, p. 185.
- — — *Rev. gén. de clin. et thérapeut.*, 1905, p. 662.
- ANDRÉ. — *Gaz. hebdom. de médecine*, 1897, p. 1213.
- AMIGUES. — Thèse de Toulouse, 1902-1903.
- AUBERTIN et LABBÉ. — *Gaz. hebdom.*, 1902, p. 757.
- BABINSKI. — *Journ. de méd. int.*, Paris, 1905.
- BABONNEIX. — *Gaz. des Hôpitaux*, 1908, p. 1515.
- BAUDOIN. — *Rev. neurol.*, 1910, p. 124.
- BELL Ch. — *Traité de neurologie*, 1825.
- BÉCLÈRE. — *Bull. Soc. méd. des Hôp.*, mars 1898, p. 269.
- BÉRIEL. — *Rev. mens. des mal. des enfants*, 1906.
- — — *Lyon médical*, 4 déc. 1910.
- BIRCHOW. — *Jahrbücher für Psychiatrie*, 1897.
- BOIX. — *Arch. génér. de médecine*, 1894, p. 152.
- BONNEFIN. — *Bull. soc. de méd. prat.*, 1889, p. 659.
- BONNIER. — — — *Revue neurologique*, 1898, p. 236.
- BOURNEVILLE. — Tubercules de la protubérance, Paris, 1886.
- BRISSAUD. — *Presse médicale*, 1896, p. 633.
- CABANNES. — *Revue neurologique*, 1900, p. 1011.
- — — *Gaz. hebd. de méd. et de chir.*, 1900 et 1901.

- CALMETTE. — Le facial supér. dans l'hémiplégie cérébrale.
Thèse de Montpellier, 1900-01.
- CANONE. — *Anjou médical*, 1904, p. 15 et 154.
- CARDARELLI. — *Stud. Rivista di Scienza Medica*, mars 1908,
p. 25.
- COMBY et GRANCHER. — *Tr. des mal. des enfants*, t. IV, p. 905.
- DECROLY. — Diplégie faciale congénitale. *Journ. de neurol.*,
1902.
- DÉJERINE et TÉHOARI. — *Soc. de Biologie*, 4 déc. 1897.
- DÉJERINE. — *Anat. des centres nerveux*.
- DÉLÉARDE et PÉPY. — *Echo médical du Nord*, 1909, p. 554.
- DELIGNÉ. — Thèse de Paris, 1900.
- DELHERM. — *Jour. méd. prat.*, Paris, 1909, p. 533.
- DEMELIN. — *Obstétrique*, Paris, 1906, p. 481-505.
- DESCOS. — *Loire Médicale*, 1908, p. 215.
- DESNOS. — *Sos. méd. des Hôpitaux*, 1873.
- DUPRAT. — Thèse de Bordeaux, 1891-1892.
- GASNIER. — Etude sur la paral. fac. hystérique. Thèse de
Paris, 1892-1893.
- GENDRON et MIRAILLÉ. — *Gaz. méd. de Nantes*, 1905.
- GIANNELLI. — *Rivista di Pat. neu. di mentale*, p. 523.
- GIRARD. — *Revue méd. de la Suisse romande*, 1906 p. 644.
- GORDON. — *Arch. Diag. N. Y.*, 1908, p. 374.
- GOUPIL. — *Gazette des Hôpitaux*, 1864.
- GRASSET. — *Maladies du système nerveux*.
- GUBLER. — Paralyse alterne. *Gazette hebdomadaire*, 1856.
- GUILLAIN. — *Traité* 1904, t. IX, p. 490.
- HALLOPEAU. — *Société de biologie*, 1870.
- HELLER. — Thèse de Paris, juin 1903.
- HÉRY. — Thèse de Paris, 1899.
- HOPPE-SEYLER. — *Deutsche Zeitschrift für nervenheilkunde*,
1892, p. 188.
- HIRSCHFELD. — *Berlin Klin. Wochen.*, 1909, p. 1077.

- HOLSTI. — A case of bilatéral périphéric facial, parésie in secondary syphilis, 1907.
- HUDOVERNIG. — *Neurolische Centralblatt*, 1908, p. 577.
- *Zeitung für psychol. und Neurolog.*, 1907, heft 4, 1908, helf 1-2.
- HUET. — *Revue Neurologique*, Par's 1907, p, 296.
- HUNNIUS. — Zur symptomatologie der Brukenkrauk, Bonn, 1881, p. 82.
- HURET. — Contribution à l'histoire des embolies de l'art. vertébrale. Thèse de Paris, 1872.
- ITO. — Zur Behandlung des Facialislahmung Deutsch. Ztschr. f. chir., Leipzig 1907, p. 205.
- JANIN. — Thèse de Paris, 1891-1892.
- JOSIAS. — Hémorragie de la protubérance. Thèse de Paris, 1850.
- KEEN. — *Semaine médicale*, 1904.
- KLIPPEL et LEFAS. — *Gazette des Hôpitaux*, mai 1897.
- KOCKLIN. — Thèse de Paris, 1871.
- LABADIE-LAGRAVES et BOIX. — *Archives générales de médecine*, 1896.
- LACAILLE. — *Revue de cinésie*, Par's 1899.
- LARREY. — *Soc. médicale des Hôpitaux de Paris*, 1907.
- LANDOUZY. — *Gazette médicale de Paris*, 1889 et 1871
- LESUEUR. — Thèse de Paris, 1906-1907.
- LEVADITI. — *Journal de neurologie*, 1899, p. 586.
- LONGE. — Paralyisie bulbaire infantile et familiale. *Revue de médecine*, déc. 1893, mars 1894.
- MACÉ. — Des paralysies congénit. des nouveaux-nés. *Obstétrique*, 1901 p. 517.
- MAC-GRÉGOR. — *Lancet*, déc. 1886.
- MALLY. — Un cas de paralysie faciale double d'origine bulbaire. *Presse médicale*, 1898, p. 916.
- MARFAN. — *Bulletin médical*, 1898.

MARINESCÓ. — *Revue neurologique*, 1898, p. 30.

— *Presse médicale*, 1899.

MEDIN. — *Archives de médecine des enfants*, mai 1898,
p. 257.

MÉNARD. — *Journal de médecine de Lyon*, 1864, p. 114.

MENDEL. — *Über der Kernsprung des augenfacialis. Neur.
Centralblatt*, 1887, p. 527.

MOEBIUS. — *Über Infantilen Kerns. Münch méd.* 1892.

MILES. — *Neurologische Centralblatt*, 1883.

MILLARD. — *Société anatomique*, mai 1856.

MINOR. — *Des paralysies congénitales des nouveaux-nés.
Obstétrique*, 1901, p. 518.

MIRAILLÉ et PLANTARD. — *Revue neurologique*, 1906, p. 480.

MIRAILLÉ. — *Paralysies faciales périph. et centrales. Gaz.
médicale de Nantes*, 1910, p. 81.

MIRAILLÉ, LAURENS et LASSARD. — *Revue neurologique*, 1906,
p. 702.

ONIMUS. — *Bull. Soc. de médecine de Paris*, 1872, p. 52.

PARRHON et NADJE. — *Roumania medicala*, nov. 1906,
p. 475.

PARRHON et PAPINIAN. — *Semaine médicale*, 1904, p. 401.

PARRHON et SAVU. — *Roumania medicala*, 1900, n° 1 et 2.

PATRICK. — *Facial paralysis multiplisclérosis and cérébral
trombosis.*

PERRIOL et DOUVIER. — *Paralysie faciale congénitale unila-
térale. Dauphiné médical*, 1909 p. 468.

PITRES et VAILLARD. — *Maladies des nerfs périphériques.
Traité de Brouardel et Gilbert (tome X).*

PUGLIÈSE et MILLE. — *Rivista di pathol. nerv. e mentali*,
fév. 1898.

PUYVAVY. — *Tumeur de la protubérance. Thèse de Paris*,
1892-1893.

- RAYNY et FOWLER. — Congénital facial diplégia due to nuclear lesion. *Revue neur.* 1903.
- RAYMOND. — Diplégie faciale chez une hystérique. *Journal de médecine int.*, 1904, p. 241.
- Clinique des maladies du système nerveux. Année 1896-1897, p. 665.
- RAYMOND et CESTAN. — *Gazette des Hôpitaux*, 18 juillet 1903, p. 829.
- RAYMOND. — *Revue neurologique*, 1909, p. 443.
- RÉVILLIOD et BERGER. — *Revue médicale de la Suisse romande*, 1889, p. 585.
- RIVIÈRE. — Paralysies faciales congénitales. *Gaz. hebdomadaire des Soc. méd. de Bordeaux*, 1908, p. 356.
- ROASENDA. — Contributo allo studio clinico della diplégia faciale periferica. *Revue neur. patholo.* Torino, 1909, p. 353.
- ROUDOT. — *Gaz. des sciences médicales de Bordeaux*, 1883.
- ROUX Joanny. — *Archives de Neurologie*, sept. 1899.
- SAINTON. — Diplégies faciales. *Gaz. des Hôpitaux*, 1901, p. 1266.
- SAPPEY. — *Traité d'anatomie*.
- SALOMONSON. — Du syndrome élect. de la paralysie faciale. *Ztschrift für Electrothér.*, 1900.
- SANO. — Tuberculome de la protubérance annulaire. *Journal de neurologie*, 1899, p. 228.
- SOUCHON. — Paralysies faciales spontanées du nouveau-né. Thèse de Lyon, 1908.
- STEPHAN. — Paralysies faciales des nouveaux-nés. *Revue de médecine*, juillet 1888.
- TERRIEN. — Société anatomique, 6 juin 1902.
- THIBIERGE. — La paralysie faciale pér. *Revue générale de clin. et thérapeutique*, 1906, p. 280.

- VALOT. — Thèse de Paris, 1895-1896.
- VAN GEHUCHTEN. — *Revue neurologique*, 1898, p. 353.
- VARIOT. — Un cas de paralysie bulbaire chez un enfant de 11 ans. Soc. de pédiatrie. Paris 1910, p. 210-212.
- VESPA. — Etude sur les altérations du noyau bulbaire du facial. *Riv. quindicin. di psicolog.* 1896, p. 267-273.
- VILLARD. — *Gazette des Hôpitaux*, 1888.
- WEBER et ALTDORFER. — *Bristisch med. Zeitung*, janv. 1887.
- WERNICKE. — Ein fall von Ponserkrankung. *Archiv. für Psychiatrie Nervenrank*, VII, 1887, p. 513.
- ZEMBOULI. — Paralysie faciale gauche chez une fillette de 18 mois. *Gaz. méd. d'Orient. Constant.*, 1907, p. 497.
-

